

A photograph of a man and a woman walking away from the camera, hand-in-hand, in a sunlit forest. The sun is low in the sky, creating a strong backlight effect and silhouettes of the couple. The trees and foliage are bathed in warm, golden light.

**Προϊόντα
για ενδογενή
μεταβολικά
νοσήματα**

**NUTRICIA**
LIFE-TRANSFORMING NUTRITION

METABOLICS

Εισαγωγή

Το παρόν εγχειρίδιο σχεδιάστηκε ώστε να είναι όσο το δυνατόν πιο ολοκληρωμένο και εύκολο στη χρήση για τα προϊόντα **Anamix, Lophlex, Milupa** και όλα τα υπόλοιπα προϊόντα που χρησιμοποιούνται σε ενδογενή νοσήματα μεταβολισμού.

Η δομή αυτού του εγχειριδίου και οι πληροφορίες που περιέχονται εδώ έχουν σκοπό να το καταστήσουν χρήσιμο εργαλείο ειδικά για τους επαγγελματίες υγείας όπως οι γιατροί και οι διαιτολόγοι που συμμετέχουν στη διαχείριση των ενδογενών νοσημάτων του μεταβολισμού.

Σκοπός του παρόντος οδηγού είναι να παράσχει μια συνολική παρουσίαση των προϊόντων της **Nutricia SN** που διατίθενται για τη διατροφική διαχείριση των κληρονομικών μεταβολικών ασθενειών.

Εναλλακτικά, πληροφορίες για τα προϊόντα αλλά και τις παθήσεις μπορείτε να βρείτε διαθέσιμες στον ιστότοπο:

www.nutricia-medical.gr καθώς και στο **www.vademefab.org**

Τα προϊόντα της Nutricia Advanced Medical Nutrition είναι Τρόφιμα για Ειδικούς Ιατρικούς σκοπούς και πρέπει να χορηγούνται υπό ιατρική επίβλεψη.

Το παρόν έντυπο απευθύνεται σε επαγγελματίες υγείας

Περιεχόμενα

7 Φαινυλκετονουρία
PKU Anamix Infant
PKU Anamix Junior
PKU Lophlex
PKU Lophlex Liquid
PKU GMPro
Milupa PKU 1
Milupa PKU 2 Prima
Milupa PKU 2 Secunda
Milupa PKU 3 Advanta
Milupa PKU 3 Shake
Milupa PKU 3 Tempora

31 Τυροσιναιμία
TYR Anamix Infant
TYR Anamix Junior
TYR Anamix Junior LQ
Milupa TYR 1
Milupa TYR 2 Secunda

43 MSUD
MSUD Anamix Infant
MSUD Anamix Junior
MSUD Anamix Junior LQ Orange
MSUD AID
Milupa MSUD 2 Secunda

55 Μεθυλμαλονική Προπιονική Οξυαιμία
MMA/PA Anamix Infant
MMA/PA Anamix Junior
XMTVI Maxamum
Milupa OS 1
Milupa OS 2 secunda

67 Γλουταρική οξυουρία
GA1 Anamix Junior
XLYS, LOW TRY Maxamum

73 Ισοβαλερική οξυαιμία
IVA Anamix Infant
IVA Anamix Junior
XLEU Maxamum
GLYCINE

83 Ομοκυστινουρία
XMET HOMIDON
HCU Anamix Junior LQ

89 Διαταραχές κύκλου ουρίας
Milupa UCD 1
Milupa UCD 2 Secunda
Μίγμα ελεύθερων αμινοξέων
Dialamine
L-Arginine

101 Υπερλυσιναιμία
IVA Anamix Junior

105 GLUT 1 & Ανεπάρκεια Πυροσταφιλικής Υδρογονονάσης
Ketocal 4:1

109 Αδρενολευκοδυστροφία
Lorenzo's oil

113 Δυσανεξία λακτόζης γαλακτόζης
Galactomin 19

117 Διαταραχή Οξείδωσης Λιπαρών Οξέων Μακράς Αλύσου
Monogen

121 Σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz
Cholesterol Module

125 Βιταμίνες
Seravit
Seravit Flavoured

1. Φαινυλκετονουρία

Η **φαινυλκετονουρία** (PKU) είναι το **συχνότερο εμφανιζόμενο κληρονομικό και μεταβολικό νόσημα στην Ελλάδα**. Οφείλεται σε ανεπάρκεια του ηπατικού ενζύμου υδροξυλάση της φαινυλαλανίνης που επιτρέπει τη μετατροπή της φαινυλαλανίνης (PHE) σε τυροσίνη (TYR). Το έλλειμμα προκαλεί αύξηση της συγκέντρωσης της φαινυλαλανίνης, η οποία είναι τοξική για τον εγκέφαλο καθώς και μερικό έλλειμμα τυροσίνης. Εάν αφηθεί χωρίς θεραπεία, τα συμπτώματα περιλαμβάνουν νευρολογικές εκδηλώσεις και στις πιο σοβαρές μορφές μια προοδευτική και μη αναστρέψιμη νοητική υστέρηση.

Βασική θεραπεία στην φαινυλκετονουρία είναι η διαιτητική διαχείριση που στοχεύει στη μείωση της πρόσληψης φαινυλαλανίνης αναλόγως της ατομικής ανοχής σε διαφορετικά στάδια της ζωής για να εξασφαλιστεί η φυσιολογική σωματική και ψυχοκινητική ανάπτυξη.

Η μείωση της πρόσληψης της φαινυλαλανίνης, που γίνεται με τον περιορισμό πρόσληψης των φυσικών πρωτεϊνών, καθιστά απαραίτητη τη χορήγηση μιγμάτων ελεύθερων αμινοξέων εκτός της φαινυλαλανίνης για να ικανοποιηθεί η καθημερινή απαίτηση πρωτεϊνών.

Ωστόσο, η διατροφή πρέπει να καλύπτει και τις ανάγκες σε θερμίδες, λίπη, γλυκόζη, βιταμίνες και ανόργανα αλάτα. Σε ειδικές καταστάσεις, όπως η εγκυμοσύνη, μπορεί να χρειαστεί συμπληρωματική χορήγηση τυροσίνης.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
PKU	PKU Anamix Infant	0-3	400g
	PKU Anamix Junior	1-10	30x36g
	PKU Lophlex Powder	≥8	30x27,8g
	PKU Lophlex Liquid	≥ 8	125ml
	PKU GMPro	≥6	16x33,3g
	Milupa PKU 1	0-1	500g
	Milupa PKU 2 Prima	1-7	500g
	Milupa PKU 2 Secunda	8-14	500g
	Milupa PKU 3 Advanta	≥15	500g
	Milupa PKU 3 Shake	≥15	500g
Milupa PKU 3 Tempora	Εγκύους & θηλάζουσες	500g	

PKU Anamix Infant

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη φαινυλαλανίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γάλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της σμαλής οπτικής ανάπτυξης των βρεφών.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της διγενωσμένης φαινυλκετονουρίας σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών ή ως συμπληρωματική τροφή έως των 3 ετών. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε φαινυλαλανίνη, υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαιτολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Anamix Infant ή σε συνδυασμό με Millura PKU 1.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραιώση είναι 15% βάρος κατ' όγκο (15g προϊόντα συμπληρωμένα προϊόντα με νερό έως τελικού όγκου 100ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παρεχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα 5g PKU Anamix Infant απαιτεί 30ml νερού για να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραιώση. Δίαιτες με PKU Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοκόρεστα	g	11.3	1.7
πολυκόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.8
Εξωδιήνες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	505	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58.3	8.75
Σίδηρος	mg	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	mg	0.42	0.063
Μαγγάνιο	mg	0.029	0.004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	12.1	1.82
Σελήνιο	μg	17.7	2.66
Χρόμιο	μg	14	2.1
Ιώδιο	μg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	408	61.2
Βιταμίνη D ₃	μg	11.2	1.68
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	11.5	1.73
Βιταμίνη Κ ₁	μg	37.3	5.59
Θειαμίνη	mg	0.51	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.51	0.08
Νιασίνη	mg	2.33	0.35
Παντοθενικό οξύ	mg	2.81	0.42
Βιταμίνη Β ₆	mg	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8.25
Βιταμίνη Β ₁₂	μg	1.21	0.18
Βιοτίνη	μg	18.2	2.73
Βιταμίνη C	mg	48.9	7.34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινοσιτόλη	mg	97.6	14.7
Οσμωτικότητα			
	mOsm/kg νερού		380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.61	0.09
L-Αργινίνη	g	1.08	0.16
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.01	0.15
L-Κυστίνη	g	0.4	0.06
Γλυκίνη	g	0.95	0.14
L-Γλουταμίνη	g	1.4	0.21
L-Ιστιδίνη	g	0.62	0.09
L-Ισολευκίνη	g	0.95	0.14
L-Λευκίνη	g	1.63	0.24
L-Λυσίνη	g	1.11	0.17
L-Μεθειονίνη	g	0.26	0.04
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	1.16	0.17
L-Σερίνη	g	0.71	0.11
L-Θρεονίνη	g	0.8	0.12
L-Τρυπτοφάνη	g	0.32	0.05
L-Τυροσίνη	g	1.44	0.22
L-Βαλίνη	g	1.04	0.16
L-Καρνιτίνη	mg	10.1	1.52
Ταυρίνη	mg	23	3.45

PKU Anamix Junior

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλανίνης σε γεύση βανίλια και σοκολάτα. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόϊκου οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών με φαινυλκετονουρία ή υπερφαινυλαλανιναιμία 1-10 ετών. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η διατροφή πρέπει να συμπληρώνεται. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το PKU Anamix Junior σε συνδυασμό με το Milupa PKU 2 Prima ή το Milupa PKU 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του καταναλωτή.



Δοσολογία και διαχείριση

Αναμειγνύουμε το περιεχόμενο ενός φακέλου PKU Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Παρασκευάζεται άμεσα πριν τη χρήση. Μετά την ανασύνθεση φυλάσσεται στο ψυγείο και μπορεί να καταναλωθεί εντός 24 ωρών. Πίνεται καλύτερα δροσερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Διάτες με PKU Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 36g
(1080 g - 30x36 g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρα	g	3,5	1,0
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	mg	180	51,48
Εδώδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	308	88,1
Κάλιο	mg	490	140
Χλώριο	mg	448	128
Ασβέστιο	mg	1078	308
Φώσφορος	mg	708	202
Μαγνήσιο	mg	123	35,2
Σίδηρος	mg	10,9	3,1
Ψευδάργυρος	mg	5,3	1,5
Χαλκός	mg	0,62	0,2
Μαγγάνιο	mg	1	0,3
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	28	8,0
Σελήνιο	μg	30,8	8,8
Χρόμιο	μg	11,2	3,2
Ιώδιο	μg	139	39,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	420	120
Βιταμίνη D	μg	21	6,0
Βιταμίνη E	mg-a-IE	8,4	2,4
Βιταμίνη K	μg	14	4,0
Θειαμίνη	mg	0,73	0,2
Ριβοφλαβίνη	mg	0,73	0,2
Νιασίνη	mg	2	0,6
Παντοθενικό οξύ	mg	4,2	1,2
Βιταμίνη B6	mg	0,73	0,2
Φυλλικό οξύ	μg	210	60,1
Βιταμίνη B12	μg	1,3	0,4
Βιοτίνη	μg	11,2	3,2
Βιταμίνη C	mg	42	12,0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	224	64,1
Ινοσιτόλη	mg	56	16,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		1064
	mOsm/kg νερού		1340
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4,76	1,36
L-Αργινίνη	g	1,74	0,50
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0,42	0,12
L-Κυστίνη	g	1,9	0,54
Γλυκίνη	g	4,59	1,31
L-Γλουταμίνη	g	3,36	0,96
L-Ιστιδίνη	g	0,7	0,20
L-Ισολευκίνη	g	1,4	0,40
L-Λευκίνη	g	2,24	0,64
L-Λυσίνη	g	1,85	0,53
L-Μεθειονίνη	g	0,73	0,21
L-Φαιναλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	2,24	0,64
L-Σερίνη	g	1,2	0,34
L-Θρεονίνη	g	2,52	0,72
L-Τρυπτοφάνη	g	0,42	0,12
L-Τυροσίνη	g	2,66	0,76
L-Βαλίνη	g	1,68	0,48
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,05	0,01

PKU Lophlex

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης με γεύση πορτοκάλι ή βανίλια ελεύθερο φαινυλαλανίνης, που περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, βιταμινές, ιχνοστοιχεία και μερικά μέταλλα.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση φαινυλκετονουρίας σε παιδιά ηλικίας άνω των 8 ετών και ενήλικες συμπεριλαμβανομένων και των έγκυων με φαινυλκετονουρία. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Lophlex ή σε συνδυασμό με το PKU Lophlex LQ ή το Mίλιρα PKU 2 Secunda ή το Mίλιρα PKU 3 Advanta ή το Mίλιρα PKU 3 Shake.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση PKU Lophlex εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο. Η ημερήσια πρόσληψη PKU Lophlex θα πρέπει να χωρίζεται σε ίσα μέρη και να διανεμηθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Θα πρέπει να καταναλώνονται νερό ή αρωμαμένα ποτά συγχρόνως με το PKU Lophlex. Για να διασφαλιστεί η ανοχή, ίσως χρειαστεί το PKU Lophlex να εισαχθεί σε μικρότερη συγκέντρωση. Δίαιτες με PKU Lophlex πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 27,8g (834 g - 30x27,8g)

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (27,8 g σκόνης)
Ενέργεια		366
	kJ	310
	kcal	86
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	72
Υδατάνθρακες	g	5
Σάκχαρο	g	0.7
Λακτόζη	g	
Λίπη	g	0.2
κορεσμένα	g	0.05
μονοακόρεστα	g	0.01
πολυακόρεστα	g	0.13
DHA	g	
Εξωδύμες ίνες	g	0.8
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	<20
Κάλιο	mg	<25
Χλώριο	mg	<5
Ασβέστιο	mg	1280
Φώσφορος	mg	992
Μαγνήσιο	mg	384
Σίδηρος	mg	19.2
Ψευδάργυρος	mg	14.1
Χαλκός	µg	1900
Μαγγάνιο	mg	1.9
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	µg	90
Σελήνιο	µg	96
Χρόμιο	µg	38
Ιώδιο	µg	210
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	µg RE	1024
Βιταμίνη D	µg	12.8
Βιταμίνη E	mg-a-IE	11.5
Βιταμίνη K	µg	89.6
Θειαμίνη	mg	1.5
Ριβοφλαβίνη	mg	1.8
Νιασίνη	mg	25.6
Παντοθενικό οξύ	mg	6.4
Βιταμίνη Β6	mg	2.1
Φυλλικό οξύ	µg	896
Βιταμίνη Β12	µg	6.4
Βιοτίνη	µg	192
Βιταμίνη C	mg	64

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (27,8 g σκόνης)
Άλλα		
Χολίνη	mg	546
Ινοσίτλη	mg ινοσίτλη	146
Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού	2720
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	3.3
L-Αργινίνη	g	5.8
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.4
L-Κυστίνη	g	2.2
Γλυκίνη	g	5.1
L-Γλουταμίνη	mg	3950
L-Ισταδίνη	g	3.3
L-Ισολευκίνη	g	5.1
L-Λευκίνη	g	8.7
L-Λυσίνη	g	5.9
L-Μεθιονίνη	g	1.4
L-Φαινυλαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	6.2
L-Σερίνη	g	3.8
L-Θρεονίνη	g	4.3
L-Τρυπτοφάνη	g	1.7
L-Τυροσίνη	g	7.8
L-Βαλίνη	g	5.6
L-Καρνίτη	mg	57
Ταυρίνη	mg	113

PKU Lophlex Liquid

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε σγερή μορφή, με γεύση πορτοκάλι και βετόμουρο ελεύθερο φαινυλαλανίνης που περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπολοίπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, ιχθυοστοιχεία και μέταλλα. Περιέχει χυμούς φρούτων (συμπυκνωμένους) και φυσικά αρώματα/πρόσθετα γεύσης. Με σάκχαρα και γλυκαντικά. Το PKU Lophlex Liquid περιέχει μόνο ίχνη νατρίου, καλίου και χλωρίου. Το PKU Lophlex Liquid μπορεί να περιέχει ίχνη φαινυλαλανίνης (PHE) από τον χυμό φρούτων (συμπυκνωμένο) σε επίπεδα 5mg ανά 100 ml.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της διεγνωσμένης φαινυλκετονουρίας σε παιδιά από 8 ετών και άνω και ενήλικες, συμπεριλαμβανομένων και των εγκύων (σε συνδυασμό με συμπλήρωμα φυλλικού οξέος). Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU Lophlex ή σε συνδυασμό με το PKU Lophlex LQ ή το Milupa PKU 2 Secunda ή το Milupa PKU 3 Advanta ή το Milupa PKU 3 Shake.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη πρόσληψη PKU Lophlex Liquid θα πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διαπολόγο μόνο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή. Η ημερήσια πρόσληψη PKU Lophlex Liquid θα πρέπει να κατανεμηθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Νερό ή αρωμαμένα ροφήματα θα πρέπει να προσφέρονται συγχρόνως με το PKU Lophlex Liquid. Σερβίρεται καλύτερα δροσερό. Ανακινήστε καλά πριν τη χρήση.

Συσκευασία

Φιάλη Guala 125ml

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml
Ενέργεια	
	508.8
	120
	20
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g
Υδατάνθρακες	g
	8.75
Σάκχαρα	g
Λακτόζη	g
	-
Λίπη	g
	0.44
κορεσμένα	g
	0.10
μονοακόρεστα	g
	0.13
πολυακόρεστα	g
	0.21
DHA	mg
	150
Εξόδιμες ίνες	g
	0.5
Μέταλλα & Ιχθυοστοιχεία	
Νάτριο	mg
	<25
Κάλιο	mg
	100
Χλώριο	mg
	<25
Ασβέστιο	mg
	356
Φώσφορος	mg
	276
Μαγνήσιο	mg
	107
Σίδηρος	mg
	5.3
Ψευδάργυρος	mg
	3.9
Χαλκός	μg
	525
Μαγγάνιο	mg
	0.53
Φθόριο	mg
	-
Μόλυβδος	μg
	25
Σελήνιο	μg
	26.8
Χρώμιο	μg
	10.6
Ιώδιο	μg
	58.4
Βιταμίνες	
Βιταμίνη Α	μg RE
	285
Βιταμίνη D	μg
	8
Βιταμίνη Ε	mg-α-IE
	3.2
Βιταμίνη Κ	μg
	24.9
Θειαμίνη	mg
	0.43
Ριβοφλαβίνη	mg
	0.5
Νιασίνη	mg
	7.1
Παντοθενικό οξύ	mg
	1.8
Βιταμίνη Β6	mg
	0.58
Φυλλικό οξύ	μg
	120
Βιταμίνη Β12	μg
	1.8
Βιοτίνη	μg
	53.4
Βιταμίνη C	mg
	17.8

Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml
Άλλα	
Χολίνη	mg
	153
Ινοσιτόλη	mg
	40.6
Οσμωτικότητα	
	mOsm/Kg
	2460
Προφίλ αμινοξέων	
L-Αλανίνη	g
	1.16
L-Αργινίνη	g
	2
L-Ασπαρτικό οξύ	g
	1.75
L-Κυστίνη	g
	0.51
Γλυκίνη	g
	1.88
L-Γλουταμίνη	g
	-
L-Ιστιδίνη	g
	0.79
L-Ισολευκίνη	g
	1.24
L-Λευκίνη	g
	2.13
L-Λυσίνη	g
	1.63
L-Μεθειονίνη	g
	0.34
L-Φαινυλαλανίνη	g
	-
L-Προλίνη	g
	2
L-Σερίνη	g
	1.09
L-Θρεονίνη	g
	1.04
L-Τρυπτοφάνη	g
	0.41
L-Τυροσίνη	g
	1.88
L-Βαλίνη	g
	1.38
L-Καρνιτίνη	mg
	12.9
Ταυρίνη	mg
	96.4



PKU GMPro

Περιγραφή

Θρεπτικό σκεύασμα σε μορφή σκόνης με γεύση βανίλια με χαμηλή φαινυλαλανίνη. Περιέχει γλυκομακροπεπίδια (GMP), απαραίτητα και μη αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη (περιλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέως (DHA)), βιταμίνες, μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδώδιμες ίνες. Περιέχει 18mg φαινυλαλανίνης ανά 33,3g προϊόντος.

Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση φαινυλκετονουρίας σε παιδιά άνω των 6 ετών και ενήλικες. Να χρησιμοποιείται με προσοχή σε παιδιά 3-6 ετών με φαινυλκετονουρία. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη, μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU GMPro ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 2 Prima, ή το Milupa PKU 2 Secunda, ή το Milupa PKU 3 Advanta, ή το Milupa PKU 3 Shake, ή το PKU Lophlex ή το PKU Lophlex LQ.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση PKU GMPro εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και καθορίζεται από ιατρό ή διατολόγο μόνο. Η ημερήσια πρόσληψη PKU GMPro θα πρέπει να χωρίζεται σε ίσα μέρη και να καταναμθεί κατά τη διάρκεια της ημέρας. Δόσεις με PKU GMPro πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να απαιτούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 33,3g (532,8g – 16x33,3g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (33,3g σκόνης)
Ενέργεια			
	kJ	1616	583
	kcal	384	128
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	30	10
Υδατάνθρακες	g	37,5	12,5
Λίπη	g	11,7	3,9
κορεσμένα	g	2,8	0,93
μονοακόρεστα	g		
πολυακόρεστα	g	2,5	0,83
DHA	mg	155	51,6
Εδώδιμες ίνες	g	4,5	1,5
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Na	mg	512	170
K	mg	1152	384
Cl	mg	626	208
Ca	mg	1155	385
P	mg	1040	346
Mg	mg	277	92,2
Fe	mg	14,5	4,8
Zn	mg	11,2	3,7
Cu	mg	1,3	0,43
Mn	mg	1,8	0,6
I	µg	149	49,6
Mo	µg	59,4	19,8
Se	µg	52,8	17,6
Cr	µg	39,6	13,2
Βιταμίνες			
A	µg	500	167
D	µg	22,5	7,5
E	mg – α – TE	15,3	5,1
K	µg	72	24
Θεαμίνη	mg	1,8	0,6
Ριβοφλαβίνη	mg	1,8	0,6
Νιασίνη	mg – NE	26,9	9
Παντοθενικό	mg	4,8	1,6
B6	mg	1,7	0,57
Φυλλικό Οξύ	µg	360	120
B12	µg	3,6	1,2
Βιοτίνη	µg	36	12
C	mg	72	24

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά φακελάκι (27,8g σκόνης)
Άλλα			
Νουκλεοτίδια	mg	-	-
Χολίνη	mg	300	100
Ινοσπόλη	mg	60	20
Οσμωτικότητα Προφίλ αμινοξέων	mOsm/kg		1040*
L-Αλανίνη	g	1,2	0,4
L-Αργινίνη	g	1,5	0,5
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1,8	0,6
L-Κυστίνη	g	0,87	0,29
Γλυκίνη	g	0,2	0,07
L-Γλουταμικό οξύ	mg	4	1,3
L-Ιστιδίνη	g	1,2	0,4
L-Ισολευκίνη	g	2,2	0,73
L-Λευκίνη	g	4,5	1,5
L-Λυσίνη	g	1,3	0,43
L-Μεθειονίνη	g	0,4	0,13
L-Φαινυλαλανίνη	mg	54	18
L-Προλίνη	g	2,4	0,8
L-Σερίνη	g	1,5	0,5
L-Θρεονίνη	g	3,4	1,1
L-Τρυπτοφάνη	g	0,72	0,24
L-Υροσίνη	g	3	1
L-Βαλίνη	g	2,6	0,87
L-Καρβονική	mg	43,2	14,4
Ταυρίνη	mg	90	30

Milupa PKU 1



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλακτουρουρίας και της υπερφαινυλαλανιναιμίας. Κατάλληλο για βρέφη έως 1 έτους. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο γιατρός ή διαιτολόγος.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το PKU 1 ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Infant.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται τακτικά από τον ιατρό ή το διαιτολόγο.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρουτοκόκκους). Διάψεις με Milupa PKU 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 ml.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		
	kJ	1251
	kcal	299
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50
Υδατόνθρακες	g	25.6
Σάκχαρα	g	0.89
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	-
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξόδημες ίνες	g	-
Μέταλλα & ιχνοστοχεία		
Νάτριο	mg	700
Κάλιο	mg	2250
Χλώριο	mg	1400
Ασβέστιο	mg	1925
Φώσφορος	mg	1146
Μαγνήσιο	mg	240
Σίδηρος	mg	35
Ψευδάργυρος	mg	16.5
Χολικός	mg	1.8
Μαγνήσιο	mg	0.27
Φθόριο	mg	0.5
Μόλυβδος	µg	100
Σελήνιο	µg	60
Χρόμιο	µg	80
Ιώδιο	µg	300
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	µg RE	1900
Βιταμίνη D	µg	42.5
Βιταμίνη E	mg	21.7
Βιταμίνη K	µg	35
Θειαμίνη	mg	2
Ριβοφλαβίνη	mg	2.25
Νιασίνη	mg	22.5
Παντοθενικό οξύ	mg	15
Βιταμίνη B6	mg	1.75
Φολικό οξύ	µg	250
Βιταμίνη B12	µg	4.25
Βιοτίνη	µg	50
Βιταμίνη C	mg	100

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα		
Χολίνη	mg	700
Ινοσιτόλη	mg	450
Οσμωτικότητα	mOsm/L	
	mOsm/kg νερού	
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	2.35
L-Αργινίνη	g	1.95
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.46
L-Κυστίνη	g	1.33
Γλυκίνη	g	1.35
L-Γλουταμίνη	g	11.6
L-Ιστιδίνη	g	1.3
L-Ισολευκίνη	g	3.29
L-Λευκίνη	g	5.42
L-Λυσίνη	g	3.84
L-Μεθειονίνη	g	1.3
L-Φανυλαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	5.18
L-Σερίνη	g	2.88
L-Θρεονίνη	g	2.58
L-Τρυπτοφάνη	g	0.96
L-Υροσίνη	g	3.22
L-Βαλίνη	g	3.8
L-Καρνιτίνη	mg	75
Ταυρίνη	mg	235

Milupa PKU 2 Prima



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης, ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας σε παιδιά 1-7 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 2 Prima ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Junior.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Διαίτες με PKU 2 Prima πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1239	123.9
	kcal	292	29.2
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	60	6
Υδατάνθρακες	g	12.9	1.29
Σάκχαρα	g	0.42	0.042
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδαμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	541	54.1
Κάλιο	mg	1200	120
Χλωρίο	mg	902	90.2
Ασβέστιο	mg	2299	229.9
Φώσφορος	mg	1380	138
Μαγνήσιο	mg	315	31.5
Σίδηρος	mg	27	2.7
Ψευδάργυρος	mg	19.8	1.98
Χολκός	μg	2100	210
Μαγνήσιο	mg	3.6	0.36
Φθόριο	mg	1.5	0.15
Μόλυβδος	μg	94.8	9.48
Σελήνιο	μg	54	5.4
Χρόμιο	μg	90	9
Ιώδιο	μg	323	32.3
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μgRE	1800	180
Βιταμίνη D	μg	42	4.2
Βιταμίνη E	mg-a-TE	19.2	1.9
Βιταμίνη K	μg	51.1	5.11
Θειαμίνη	mg	2.3	0.23
Ριβοφλαβίνη	mg	2.4	0.24
Νιασίνη	mg	22.8	2.28
Παντοθενικό οξύ	mg	11.4	1.14
Βιταμίνη B6	mg	2.1	0.21
Φολικό οξύ	μg	230	23
Βιταμίνη B12	μg	4.5	0.45
Βιοτίνη	μg	60	6
Βιταμίνη C	mg	90	9

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	780	78
Ινοσόλη	mg	270	27
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	2.7	0.27
L-Αργινίνη	g	2.3	0.23
L-Ασπαρτικό οξύ	g	6.6	0.66
L-Κυστίνη	g	1.5	0.15
Γλυκίνη	g	1.5	0.15
L-Γλουταμίνη	g	14	1.4
L-Ιστιδίνη	g	1.5	0.15
L-Ισολευκίνη	g	3.9	0.39
L-Λευκίνη	g	6.6	0.66
L-Λυσίνη	g	4.7	0.47
L-Μεθειονίνη	g	1.5	0.15
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	6.2	0.62
L-Σερίνη	g	3.5	0.35
L-Θρεονίνη	g	3.1	0.31
L-Τρυπτοφάνη	g	1.3	0.13
L-Υροσίνη	g	3.9	0.39
L-Βαλίνη	g	4.7	0.47
L-Καρνιτίνη	mg	90	9
Ταυρίνη	mg	-	-

Milupa PKU 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλακτονουρίας σε παιδιά 8-14 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το PKU Anamix Junior ή το PKU Lophlex.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Διαίτες με PKU 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1263	126.3
	kcal	297	29.7
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	4.3	0.43
Σάκχαρα	g	0.2	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	<2
Κάλιο	mg	1400	140
Χλωρίο	mg	<20	-
Ασβέστιο	mg	1820	182
Φώσφορος	mg	1085	108.5
Μαγνήσιο	mg	392	39.2
Σίδηρος	mg	22.4	2.24
Ψευδάργυρος	mg	20	2
Χολικός	μg	1820	182
Μαγνήσιο	mg	2.8	0.28
Φθόριο	mg	1.1	0.11
Μόλυβδος	μg	90	9
Σελήνιο	μg	70	7
Χρόμιο	μg	98	10
Ιώδιο	μg	288	28.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μgRE	1400	140
Βιταμίνη D	μg	35	3.5
Βιταμίνη E	mg-a-TE	15	1.5
Βιταμίνη K	μg	56	5.6
Θειαμίνη	mg	2.45	0.245
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22
Νιασίνη	mg	25.2	2.52
Παντοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91
Βιταμίνη B6	mg	2.5	0.25
Φολικό οξύ	μg	253	25.3
Βιταμίνη B12	μg	4.2	0.42
Βιοτίνη	μg	70	7
Βιταμίνη C	mg	105	10.5

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	630	63
Μυο-ιννοσιτόλη	mg	315	31.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.25	0.33
L-Αργινίνη	g	2.7	0.27
L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.7	0.77
L-Κυστίνη	g	1.86	0.19
Γλυκίνη	g	1.86	0.19
L-Γλουταμίνη	g	16.21	1.62
L-Ιστιδίνη	g	1.86	0.19
L-Ισολευκίνη	g	4.63	0.46
L-Λευκίνη	g	7.6	0.76
L-Λυσίνη	g	5.37	0.54
L-Μεθειονίνη	g	1.85	0.19
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	7.28	0.73
L-Σερίνη	g	4.03	0.40
L-Θρεονίνη	g	3.61	0.36
L-Τρυπτοφάνη	g	1.34	0.13
L-Υροσίνη	g	4.52	0.45
L-Βαλίνη	g	5.37	0.54
L-Καρνίτη	mg	105	10.50
Ταυρίνη	mg	-	-

Milupa PKU 3 Advanta



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας σε εφήβους άνω των 15 ετών και ενήλικες. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 3 Advanta ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 3 Shake, το PKU Lophlex και το PKU Lophlex Liquid.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Διαίτες με PKU 3 Advanta πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1285	128.5
	kcal	298	29.8
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	4.4	0.44
Σάκχαρα	g	0.2	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξώδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	<2
Κάλιο	mg	1760	176
Χλώριο	mg	<20	<2
Ασβέστιο	mg	1410	141
Φώσφορος	mg	704	70.4
Μαγνήσιο	mg	511	51.1
Σίδηρος	mg	21	2.1
Ψευδάργυρος	mg	18	1.8
Χολικός	μg	1700	170
Μαγνήσιο	mg	3.52	0.352
Φθόριο	mg	1.1	0.11
Μόλυβδος	μg	99	9.9
Σελήνιο	μg	77	7.7
Χρόμιο	μg	99	9.9
Ιώδιο	μg	261	26.1
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μgRE	1130	113
Βιταμίνη D	μg	28	2.8
Βιταμίνη E	mg	22	2.2
Βιταμίνη K	μg	77	7.7
Θειαμίνη	mg	1.75	0.175
Ριβοφλαβίνη	mg	2	0.2
Νιασίνη	mg	22.4	2.24
Παντοθενικό οξύ	mg	8.4	0.84
Βιταμίνη B6	mg	2.1	0.21
Φολικό οξύ	μg	231	23.1
Βιταμίνη B12	μg	4.2	0.42
Βιοτίνη	μg	70	7
Βιταμίνη C	mg	119	11.9

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	704	70.4
Ινοσιτόλη	mg	315	31.5
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.21	0.32
L-Αργινίνη	g	2.61	0.26
L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.65	0.77
L-Κυστίνη	g	1.84	0.18
Γλυκίνη	g	1.84	0.18
L-Γλουταμίνη	g	16.03	1.60
L-Ισίδινη	g	1.84	0.18
L-Ισολευκίνη	g	4.58	0.46
L-Λευκίνη	g	7.5	0.75
L-Λυσίνη	g	5.3	0.53
L-Μεθειονίνη	g	1.84	0.18
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	7.19	0.72
L-Σερίνη	g	3.98	0.40
L-Θρεονίνη	g	3.57	0.36
L-Τρυπτοφάνη	g	1.33	0.13
L-Τυροσίνη	g	5.42	0.54
L-Βαλίνη	g	5.3	0.53
L-Καρνιτίνη	mg	105	10.50
Ταυρίνη	mg	-	-

Milupa PKU 3 Shake



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης που περιέχει λίπη, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία σε γεύση κακάο. Στο προϊόν περιέχονται ίχνη Φαινυλαλανίνης από φυσικές πηγές (15mg ανά φακελάκι (50g))

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονοουρίας σεεφήβους άνω των 15 ετών και ενήλικες. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με μόνο το Milupa PKU 3 Shake ή σε συνδυασμό με το Milupa PKU 3 Advanta, το PKU Lorphlex και το PKU Lorphlex Liquid.

Δοσολογία και διαχείριση

Διατίθεται σε φακελάκι 50g που προστίθεται σε 100ml νερό για να διατηρείται η συνιστώμενη αραίωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών. Δίαιτες με PKU 3 Shake πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 50g (500 g - 10x50 g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση	Ανά 1 μερίδα (50 g)
Ενέργεια	kJ	1500	555	750
	kcal	354	130.98	177
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	42	15.54	21
Υδατάνθρακες	g	39.1	14.46	19.55
Σάκχαρα	g	29.6	10.95	14.8
Λακτόζη	g	-	-	-
Λίπη	g	3.3	1.22	1.65
κορεσμένα	g	1.8	0.66	0.9
μονοακόρεστα	g	1	0.37	0.5
πολυακόρεστα	g	0.5	0.18	0.25
DHA	g	-	-	-
Eξώδμηες ίνες	g	0.06	0.02	0.03
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				
Νάτριο	mg	<30	<11.1	<15
Κάλιο	mg	1166	431.4	583
Χλωρίο	mg	<30	<11.1	<15
Ασβέστιο	mg	847	313.4	423.5
Φώσφορος	mg	446	165.0	223
Μαγνήσιο	mg	358	132.5	179
Σίδηρος	mg	14.1	5.2	7.05
Ψευδάργυρος	mg	10.6	3.9	5.3
Χολικός	mg	1.17	0.43	0.59
Μαγνήσιο	mg	2.24	0.8	1.12
Φθόριο	mg	0.67	0.25	0.33
Μόλυβδος	μg	59.5	22.0	29.75
Σελήνιο	μg	46.4	17.2	23.2
Χρόμιο	μg	77	28.5	38.5
Ιώδιο	μg	157	58.1	78.5
Βιταμίνες				
Βιταμίνη A	μg RE	680	251.6	340.00
Βιταμίνη D	μg	16.8	6.2	8.40
Βιταμίνη E	mg-α-TE	9.91	3.7	4.96
Βιταμίνη K	μg	46.3	17.1	23.15
Θειαμίνη	mg	1.05	0.4	0.53
Ριβοφλαβίνη	mg	1.2	0.4	0.60
Νιασίνη	mg	13.4	5.0	6.70
Παντοθενικό οξύ	mg	5.05	1.9	2.53
Βιταμίνη B6	mg	1.25	0.5	0.63
Φολλικό οξύ	μg	138	51.1	69.00
Βιταμίνη B12	μg	2.5	0.9	1.25
Βιοτίνη	μg	42	15.5	21.00
Βιταμίνη C	mg	71.6	26.5	35.80

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση	Ανά 1 μερίδα (50 g)
Άλλα				
Χολίνη	mg	423	156.51	211.5
Ινοσόλη	mg	189	69.93	94.5
Προφίλ αμινοξέων	g			2
L-Αλανίνη	g	5.29	1.96	.65
L-Αργινίνη	g	2.36	0.87	1.18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	4.9	1.81	2.45
L-Κυστίνη	g	1.11	0.41	0.56
Γλυκίνη	g	3.62	1.34	1.81
L-Γλουταμίνη	g	0.1	0.03	0.05
L-Ιστιδίνη	g	1.11	0.41	0.56
L-Ισολευκίνη	g	2.73	1.01	1.37
L-Λευκίνη	g	4.23	1.57	2.12
L-Λυσίνη	g	3.06	1.13	1.53
L-Μεθειονίνη	g	1.11	0.41	0.56
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.03	0.01	0.02
L-Προλίνη	g	5.01	1.85	2.51
L-Σερίνη	g	3.48	1.29	1.74
L-Θρεονίνη	g	2.09	0.77	1.05
L-Τρυπτοφάνη	g	0.83	0.31	0.42
L-Τυροσίνη	g	3.25	1.20	1.63
L-Βαλίνη	g	3.06	1.13	1.53
L-Καρνιτίνη	mg	63	23.31	31.50
Ταυρίνη		-	-	-

Milupa PKU 3 Tempora



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της φαινυλκετονουρίας και της υπερφαινυλαλανιναιμίας πριν και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης αλλά και κατά τη διάρκεια του θηλασμού. Το πολύ 1-2 μερίδες Milupa PKU 3 Tempora μπορεί να αντικατασταθεί από τα συμποικνωμένα μίγμα αμινοξέων Milupa PKU 3 Shake ή PKU 3 Advanta σε συνεννόηση με το θεράποντα ιατρό ή διαιτολόγο.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 34,6 g σκόνης και 65,4 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προς κατανάλωση προϊόν. Διατίθεται σε φακελάκι 45g που προστίθεται σε 100ml νερό για να διατηρείται η συνιστώμενη αραίωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Σύσταση: 5 φακελάκια ανά ημέρα. Δίαιτες με PKU 3 Tempora απαιτούν επαρκή πρόσληψη ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και φαινυλαλανίνης ώστε να καλύπτουν τις καθημερινές απαιτήσεις του ασθενή.

Συσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 45g (450 g - 10x45 g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 45g προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		1809	626
	kJ	430	149
	kcal	31.1	11
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	41.6	14.4
Υδατάνθρακες			
Σάκχαρα	g	4.5	1.6
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη			
κορεσμένα	g	6.4	2.2
μονοακόρεστα	g	6	2.1
πολυακόρεστα	g	2.8	1
DHA	g	-	-
Eλάσματα	g	-	-
Εξόδες ινές			
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<3	<1
Κάλιο	mg	710	246
Χλώριο	mg	<1	<0.3
Ασβέστιο	mg	535	185
Φώσφορος	mg	265	92
Μαγνήσιο	mg	110	38
Σίδηρος	mg	13.3	5
Ψευδάργυρος	mg	6.7	2.3
Χαλκός	μg	360	120
Μαγγάνιο	mg	0.7	0.24
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	18	6
Σελήνιο	μg	22	8
Χρόμιο	μg	13	4
Ιώδιο	μg	82	28
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	222	77
Βιταμίνη D	μg	2	0.7
Βιταμίνη E	mg α-IE	6	2
Βιταμίνη K	μg	24	8.3
Θειαμίνη	mg	0.6	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.7	0.23
Νιασίνη	mg (mg-NE)	7.6 (17.9)	2.6 (6.2)
Παντοθενικό οξύ	mg	2.7	0.9
Βιταμίνη B6	mg	0.8	0.29
Φυλλικό οξύ	μg	144	50
Βιταμίνη B12	μg	1.6	0.5
Βιοτίνη	μg	20	7
Βιταμίνη C	mg	40	14

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	180	62
Ινοσιτόλη	mg	140	48
Οσμωτικότητα	mOsm/L		1600
	mOsm/kg νερού		1780
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1.5	0.52
L-Αργινίνη	g	1.2	0.42
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3.5	1.21
L-Κυστίνη	g	0.8	0.29
Γλυκίνη	g	0.8	0.29
L-Γλουταμίνη	g	6.8	2.36
L-Ιστιδίνη	g	0.8	0.29
L-Ισολευκίνη	g	2.1	0.72
L-Λευκίνη	g	3.5	1.21
L-Λυσίνη	g	2.5	0.85
L-Μεθειονίνη	g	0.8	0.29
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	3.3	1.15
L-Σερίνη	g	1.8	0.64
L-Θρεονίνη	g	1.6	0.57
L-Τρυπτοφάνη	g	0.6	0.22
L-Τυροσίνη	g	3	1.05
L-Βαλίνη	g	2.5	0.85
L-Καρνιτίνη	mg	62	21
Ταυρίνη	mg	-	-

2. Τυροσιναιμία

Υπάρχουν αρκετοί τύποι **τυροσιναιμίας** που προκαλούνται από διαταραχές του μεταβολισμού τυροσίνης, οι οποίες είναι σχετικά σπάνιες.

Τύπος I

Η **τυροσιναιμία τύπου I** προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου υδρολάσης του ακετοξικού φουμαρυλλίου που έχει ως αποτέλεσμα σοβαρή ηπατική και νεφρική ανεπάρκεια ακόμη και θάνατο. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης της φαινυλαλανίνης και της τυροσίνης και σε μερικές περιπτώσεις μεθειονίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη, τυροσίνη και / ή μεθειονίνη. Εάν συνταγογραφείται το NTBC τότε χρησιμοποιείται κανονικά ένα υποκατάστατο πρωτεΐνης χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη. Υποκατάστατο πρωτεΐνης χωρίς φαινυλαλανίνη, τυροσίνη και μεθειονίνη χρησιμοποιείται μόνο όταν ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται στο NTBC ή αυτό δεν είναι διαθέσιμο.

Τύπος II

Η **τυροσιναιμία τύπου II** προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου αμινοτρασφεράση που έχει ως αποτέλεσμα οφθαλμικές αλλοιώσεις, δερματικές βλάβες και νευρολογικές επιπλοκές. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης φαινυλαλανίνης και τυροσίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη.

Τύπος III

Η **τυροσιναιμία τύπου III** είναι μία πολύ σπάνια μορφή τυροσιναιμίας που οφείλεται στην ανεπάρκεια του ενζύμου 4-υδροξυφαινυλοπυροσταφυλική διοξυγενάση και έχει ως αποτέλεσμα σπασμούς, αταξία και νοητική υστέρηση.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης φαινυλαλανίνης και τυροσίνης, μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς φαινυλαλανίνη και τυροσίνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
TYR	TYR Anamix Infant	0-3	400g
	TYR Anamix Junior	1-10	3x36g
	TYR Anamix Junior LQ	1-10	125ml
	Milupa TYR 1	0-1	500g
	Milupa TYR 2 Secunda	8-14	500g

TYR Anamix Infant

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε σκόνη με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη τυροσίνης και φαινυλαλανίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπος, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για να υποστηρίξει την ομαλή οπτική ανάπτυξη των βρεφών.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διατροφική διαχείριση της τυροσαιμίας όπου η μεθειονίνη του πλάσματος είναι φυσιολογική, σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή σε ηλικία έως 3 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά σε συνδυασμό με μια πηγή πρωτεΐνης, όπως το μητρικό γάλα ή η βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε Φαινυλαλανίνη, Τυροσίνη, υγρά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως υποδεικνύονται από ιατρό ή διαπαιθολόγο. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Infant ή σε συνδυασμό με Milupa TYR 1.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 15% βάρος/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παραχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα (5 g) TYR Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερού για να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραίωση. Διάιτε με TYR Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, φαινυλαλανίνης και τυροσίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13,1	2
Υδατάνθρακες	g	50,1	7,5
Σάκχαρα	g	7,5	1,1
Λίπη	g	23	3,5
κορεσμένα	g	7,7	1,2
μονοακόρεστα	g	4,3	1,7
πολυακόρεστα	g	4	0,6
DHA	mg	120	17,8
ARA	mg	120	17,8
Εξωόμιες ίνες	g	3,7	0,56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28,7
Κάλιο	mg	50,5	75,8
Χλώριο	mg	355	53,3
Ασβέστιο	mg	410	61,5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58,3	8,75
Σίδηρος	mg	7,92	1,19
Ψευδάργυρος	mg	5,59	0,84
Χαλκός	mg	0,42	0,063
Μαγγάνιο	mg	0,029	0,004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	12,1	1,82
Σελήνιο	μg	17,7	2,66
Χρόμιο	μg	14	2,1
Ιώδιο	μg	97,9	14,7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg	408	61,2
Βιταμίνη D	μg	11,2	1,68
Βιταμίνη E	mg-a-IE	11,5	1,73
Βιταμίνη K	μg	37,3	5,69
Θειαμίνη	mg	0,51	0,08
Ριβοφλαβίνη	mg	0,51	0,08
Νιασίνη	mg	2,33	0,35
Παντοθενικό οξύ	mg	2,81	0,42
Βιταμίνη B6	mg	0,51	0,08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8,25
Βιταμίνη B12	μg	1,21	0,18
Βιοτίνη	μg	18,2	2,73
Βιταμίνη C	mg	48,9	7,34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	146	21,9
Ινοσιτόλη	mg	97,9	14,7
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	173
	mOsm/kg νερού	-	380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0,68	0,1
L-Αργινίνη	g	1,19	0,18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1	0,15
L-Κυστίνη	g	0,45	0,07
Γλυκίνη	g	1,07	0,16
L-Γλουταμικό οξύ	g	1,34	0,2
L-Γλουταμίνη	g	0,13	0,02
L-Ιστιδίνη	g	0,68	0,1
L-Ισολευκίνη	g	1,07	0,16
L-Λευκίνη	g	1,83	0,27
L-Λυσίνη	g	1,24	0,19
L-Μεθειονίνη	g	0,29	0,04
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	1,3	0,2
L-Σερίνη	g	0,8	0,12
L-Θρεονίνη	g	0,89	0,13
L-Τρυπτοφάνη	g	0,36	0,05
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	mg	1,17	0,18
L-Καρνιτίνη	mg	10,1	1,52
Τουρίνη		30	4,5

TYR Anamix Junior

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδώδιμες ίνες.



Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με τυροσαιμία. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Junior ή σε συνδυασμό με το TYR Anamix Junior LQ ή το Milupa TYR 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Αναμειγνύουμε το περιεχόμενο ενός φακέλου TYR Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Παρασκευάζεται άμεσα πριν τη χρήση. Μετά την ανασύμβαση φυλάσσεται στο ψυγείο και μπορεί να καταναλωθεί εντός 24 ωρών. Πίνεται καλύτερα δροσερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρουτοκόκμερες). Διάτες με TYR Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Χάρτινο κουτί με φακελάκια 36g

(1080g - 30x36g)

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1572	450
	kcal	375	107
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	32	9.2
Σάκχαρα	g	3.3	0.9
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	12.5	3.6
κορεσμένα	g	2	0.6
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5
DHA	g	0.18	0.05
Εδώδιμες ίνες	g	11.2	3.2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	308	88.1
Κάλιο	mg	490	140.1
Χλώριο	mg	448	128.1
Ασβέστιο	mg	1078	308.3
Φώσφορος	mg	708	202.5
Μαγνήσιο	mg	123	35.2
Σίδηρος	mg	10.9	3.1
Ψευδάργυρος	mg	5.3	1.5
Χαλκός	mg	0.62	0.2
Μαγγάνιο	mg	1	0.3
Θόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	µg	28	8.0
Σελήνιο	µg	30.8	8.8
Χρόμιο	µg	11.2	3.2
Ιώδιο	µg	139	39.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg RE	420	120.1
Βιταμίνη D	µg	21	6.0
Βιταμίνη E	mg-a-IE	8.4	2.4
Βιταμίνη K	µg	14	4.0
Θειαμίνη	mg	0.73	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.73	0.2
Νιασίνη	mg	2	0.6
Πανθοθενικό οξύ	mg	4.2	1.2
Βιταμίνη B6	mg	0.73	0.2
Φυλλικό οξύ	µg	210	60.1
Βιταμίνη B12	µg	1.3	0.4
Βιοτίνη	µg	11.2	3.2
Βιταμίνη C	mg	42	12.0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	224	64.1
Ινοσιτόλη	mg	56	16.0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		1160
	mOsm/kg νερού		1460
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.71	1.35
L-Αργινίνη	g	1.67	0.48
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.41	0.12
L-Κυστίνη	g	2.71	0.78
Γλυκίνη	g	3.94	1.13
L-Γλουταμίνη	g	3.36	0.96
L-Ιστιδίνη	g	0.79	0.23
L-Ισολευκίνη	g	1.66	0.47
L-Λευκίνη	g	2.52	0.72
L-Λυσίνη	g	2.24	0.64
L-Μεθιονίνη	g	0.56	0.16
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	2.71	0.78
L-Σερίνη	g	1.59	0.45
L-Θρεονίνη	g	2.94	0.84
L-Τρυπτοφάνη	g	0.56	0.16
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	g	1.96	0.56
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Ταυρίνη	g	0.05	0.01

TYR Anamix Junior LQ

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γέυση πορτοκάλι ελεύθερο φαινυλαανίνης και τυροσίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπος, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με τυροσαιμία. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το TYR Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με το TYR Anamix Junior ή το Millura TYR 2 Secunda αναλόγως την ηλικία του παιδιού.



Δοσολογία και διαχείριση

Το TYR Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινείστε καλά πριν την κατανάλωση. Δίαιτες με TYR Anamix Junior LQ πρέπει να συμπληρώνονται με φυσική πρωτεΐνη και άλλα θρεπτικά συστατικά σε ιατρικά συνταγογραφημένες ποσότητες ώστε να καλύπτει τις ανάγκες σε φαινυλαανίνη και τυροσίνη αλλά και τις γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή.

Υσκευασία

Πλαστική φιάλη 125 mL

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			Άλλα		
	kJ	500	Χολίνη	mg	27.6
	kcal	119	Ινοσιτόλη	mg	12.1
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	10	Οσμωτικότητα	mOsm/L	
Υδατάνθρακες	g	8.8		mOsm/kg νερού	
Σάκχαρα	g	6.9	Προφίλ αμινοξέων		
Λακτόζη	g	-	L-Αλανίνη	g	0.56
Λίπη	g	4.8	L-Αργινίνη	g	0.84
κορεσμένα	g	0.76	L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.81
μονοακόρεστα	g	3	L-Κυστίνη	g	0.41
πολυακόρεστα	g	0.56	Γλυκίνη	g	0.81
DHA	g	60	L-Γλουταμίνη	g	-
Εξόδημα ινές	g	0.31	L-Ιστιδίνη	g	0.48
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία			L-Ισολευκίνη	g	0.78
Νάτριο	mg	234	L-Λευκίνη	g	1.25
Κάλιο	mg	338	L-Λυσίνη	g	0.88
Χλώριο	mg	181	L-Μεθειονίνη	g	0.2
Ασβέστιο	mg	326	L-Φαινυλαανίνη	g	-
Φώσφορος	mg	165	L-Προλίνη	g	1.01
Μαγνήσιο	mg	56.9	L-Σερίνη	g	0.65
Σίδηρος	mg	4.9	L-Θρεονίνη	g	0.63
Ψευδάργυρος	mg	3.5	L-Τρυπτοφάνη	g	0.25
Χαλκός	μg	363	L-Τυροσίνη	g	-
Μαγγάνιο	mg	0.28	L-Βαλίνη	g	0.83
Φθόριο	mg	-	L-Καρνίτη	mg	9.1
Μόλυβδος	μg	14.9	Ταυρίνη	mg	67.6
Σελήνιο	μg	19.3			
Χρόμιο	μg	9.6			
Ιώδιο	μg	34.5			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	μg RE	196			
Βιταμίνη D	μg	4.9			
Βιταμίνη E	mg-α-TE	2.1			
Βιταμίνη K	μg	8.6			
Θειαμίνη	mg	0.33			
Ριβοφλαβίνη	mg	0.38			
Νιασίνη	mg NE	9.3			
Παντοθενικό οξύ	mg	1.4			
Βιταμίνη B6	mg	0.44			
Φυλλικό οξύ	μg	34.5			
Βιταμίνη B12	μg	0.45			
Βιοτίνη	μg	12.1			
Βιταμίνη C	mg	19			

Milupa TYR 1

Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων, ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.



Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της τυροσαιμίας. Απευθύνεται σε βρέφη έως 1 έτους. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή φυσικής πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο γιατρός ή διαιτολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa TYR 1 ή σε συνδυασμό με το TYR Anapich Infant.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφική τροφή, στερεές τροφές). Διάτες με Milupa TYR 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ορφάματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 mL.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1251	195.1
	kcal	299	29.9
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5
Υδατάνθρακες	g	25.6	2.56
Σάκχαρα	g	0.89	0.09
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξωδιμερές ινές	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	700	70
Κάλιο	mg	2250	225
Χλώριο	mg	1400	140
Ασβέστιο	mg	1925	192.5
Φώσφορος	mg	1146	114.6
Μαγνήσιο	mg	240	24
Σίδηρος	mg	35	3.5
Ψευδάργυρος	mg	16.5	1.65
Χαλκός	mg	1.8	0.18
Μαγγάνιο	mg	0.27	0.03
Θόριο	mg	0.5	0.05
Μόλυβδος	μg	100	10
Σελήνιο	μg	60	6
Χρόμιο	μg	80	8
Ιώδιο	μg	300	30
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	1900	190
Βιταμίνη D	μg	42.5	4.25
Βιταμίνη E	mg	21.7	2.17
Βιταμίνη K	μg	35	3.5
Θειαμίνη	mg	2	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	2.25	0.225
Νιασίνη	mg	22.5	2.25
Παντοθενικό οξύ	mg	15	1.5
Βιταμίνη B6	mg	1.75	0.175
Φυλλικό οξύ	μg	250	25
Βιταμίνη B12	μg	4.25	0.425
Βιοτίνη	μg	50	5
Βιταμίνη C	mg	100	10

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	700	70
Ινοσιτόλη	mg	450	45
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	-
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	2.34	0.23
L-Αργινίνη	g	2.1	0.21
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.59	0.56
L-Κυστίνη	g	1.38	0.14
Γλυκίνη	g	1.38	0.14
L-Γλουταμίνη	g	12.3	1.23
L-Ιστιδίνη	g	1.38	0.14
L-Ισολευκίνη	g	3.48	0.35
L-Λευκίνη	g	5.83	0.58
L-Λυσίνη	g	4.2	0.42
L-Μεθειονίνη	g	1.38	0.14
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	5.5	0.55
L-Σερίνη	g	3.08	0.31
L-Θρεονίνη	g	2.75	0.28
L-Τρυπτοφάνη	g	1.05	0.11
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	g	4.2	0.42
L-Καρνιτίνη	mg	75	7.5
Ταυρίνη	mg	235	23.5

Milupa TYR 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων, ελεύθερο τυροσίνης και φαινυλαλανίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διατροφική διαχείριση της τυροσιναιμίας. Απευθύνεται σε άτομα άνω των 8 ετών.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa TYR 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το TYR Anapix Junior ή το TYR Anapix Junior LQ.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10g σε 100 ml. Δίαιτες με TYR 2 secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, τυροσίνης και φαινυλαλανίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1258	125.8
	kcal	296	29.6
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	4	0.4
Σάκχαρο	g	0.2	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδαμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	-
Κάλιο	mg	1400	140
Χλώριο	mg	<20	-
Ασβέστιο	mg	1820	182.00
Φώσφορος	mg	1085	108.50
Μαγνήσιο	mg	392	39.20
Σίδηρος	mg	22.4	2.24
Ψευδάργυρος	mg	20	2.00
Χαλκός	mg	1.82	0.18
Μαγγάνιο	mg	2.8	0.28
Φθόριο	mg	1100	110.00
Μόλυβδος	µg	90	9.00
Σελήνιο	µg	70	7.00
Χρόμιο	µg	98	9.80
Ιώδιο	µg	288	28.80
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	µg RE	1400	140.00
Βιταμίνη D	µg	35	3.50
Βιταμίνη E	mg-a-IE	15	1.50
Βιταμίνη K	µg	56	5.60
Θειαμίνη	mg	2.45	0.25
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22
Νιασίνη	mg	25.2	2.52
Πανθοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91
Βιταμίνη B6	mg	2.5	0.25
Φυλλικό οξύ	µg	253	25.30
Βιταμίνη B12	µg	4.2	0.42
Βιοτίνη	µg	70	7.00
Βιταμίνη C	mg	105	10.50

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	630	63
Ινοσιτόλη	mg	315	31.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	-
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.31	0.33
L-Αργινίνη	g	2.92	0.29
L-Ασπαρτικό οξύ	g	8.1	0.81
L-Κυστίνη	g	1.94	0.19
Γλυκίνη	g	1.94	0.19
L-Γλουταμίνη	g	17.22	1.72
L-Ιστιδίνη	g	1.94	0.19
L-Ισολευκίνη	g	4.86	0.49
L-Λευκίνη	g	8.27	0.83
L-Λυσίνη	g	5.84	0.58
L-Μεθειονίνη	g	1.94	0.19
L-Φαινυλαλανίνη	g	-	-
L-Προλίνη	g	7.69	0.77
L-Σερίνη	g	4.28	0.43
L-Θρεονίνη	g	3.8	0.38
L-Τρυπτοφάνη	g	1.4	0.14
L-Τυροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	g	5.8	0.58
L-Καρνιτίνη	mg	105	10.5
Ταυρίνη	mg	-	-

3. MSUD

Νόσος ως από οσμή ούρων σφενδάμου

Η νόσος ως από οσμή ούρων σφενδάμου (HSUD) είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή η οποία συνδέεται με ένα ενζυμικό σύμπλοκο (την αφυδρογονάση των άλφα-κετοξέων), που ευθύνεται για τη διάσπαση ορισμένων αμινοξέων και καθυστερεί τον μεταβολισμό της λευκίνης, της ισολευκίνης και της βαλίνης. Η συσσώρευση αυτών των διακλαδισμένων αμινοξέων σε ασθενείς εκτός θεραπείας οδηγεί σε μη αναστρέψιμη νευρολογική βλάβη και θάνατο.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης αυτών των διακλαδισμένων αμινοξέων μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η πρωτεϊνική απαίτηση επιτυγχάνεται με την ενσωμάτωση στη διαίτα ενός μίγματος αμινοξέων χωρίς λευκίνη, ισολευκίνη και βαλίνη σε συνδυασμό με φυσική πρωτεΐνη για την παροχή των απαραίτητων απαιτήσεων της λευκίνης, της ισολευκίνης και της βαλίνης. Το επιτρεπόμενο όριο πρόσληψης των φυσικών πρωτεϊνών προσδιορίζεται με βάση τις ανάγκες της λευκίνης και μπορεί επίσης να απαιτεί την ενσωμάτωση της ισολευκίνης και της βαλίνης.

Ενώ η διαιτητική διαχείριση είναι το κλειδί για τη θεραπεία MSUD υπάρχουν και ελαφρύτερες παραλλαγές της νόσου που μπορεί να αντιδράσουν θετικά σε βιταμίνες.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
MSUD	MSUD Anamix Infant	0-3	400g
	MSUD Anamix Junior	1-10	400g
	MSUD AID	Από τη γέννηση	500g
	MSUD 2 Secunda	8-14	500g

MSUD Anamix infant

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο- ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της νόσου ως από οσμής ούρων σφενδάμιου (MSUD), σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή έως και των 3 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως μοναδική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με μια πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι απαιτήσεις σε ισολευκίνη, λευκίνη, βαλίνη, υδρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές απαιτήσεις του ασθενή σε ποσότητες ενδεδειγμένες από ιατρό ή διατολόγο.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MSUD Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το MSUD Aid ή το MSUD Anamix Junior.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφής είναι 15% βάρος/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Χρησιμοποιήστε μόνο την παρεχόμενη μεζούρα. Κάθε μεζούρα (5 g) Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό ώστε να επιτευχθεί η συνιστώμενη αραιώση. Διαιτείτε με MSUD Anamix πρόχει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοακόρεστα	g	11.3	1.7
πολυακόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.3
Εξωδύμες ίνες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	501	75.2
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58	8.7
Σίδηρος	mg	8.1	1.2
Ψευδάργυρος	mg	5.7	0.86
Χαλκός	μg	430	64.5
Μαγγάνιο	mg	430	64.5
Φθόριο	g	-	-
Μόλυβδος	μg	12	1.8
Σελήνιο	μg	15.5	2.3
Χρόμιο	μg	13.8	2.1
Ιώδιο	μg	83	12.5
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	392	58.8
Βιταμίνη D	μg	8.7	1.3
Βιταμίνη E	mg-a-IE	4.6	0.69
Βιταμίνη K	μg	37.2	5.6
Θειαμίνη	mg	0.5	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.5	0.08
Νιασίνη	mg(mgNE)	2,2 (9.2)	0,33 (1.4)
Παντοθενικό οξύ	mg	2,8	0,42
Βιταμίνη B6	mg	0.5	0.08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8.3
Βιταμίνη B12	μg	1.2	0.18
Βιοτίνη	μg	18.2	2.7
Βιταμίνη C	mg	49	7.4

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	91	13.7
Ινοσιτόλη	mg	98	14.7
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού	380	
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.82	0.12
L-Αργινίνη	g	1.4	0.21
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.2	0.18
L-Κυστίνη	g	0.52	0.08
Γλυκίνη	g	1.29	0.19
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.6	0.24
L-Γλουταμίνη	g	0.13	0.02
L-Ιστιδίνη	g	0.8	0.12
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	1.45	0.22
L-Μεθειονίνη	g	0.34	0.05
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.94	0.14
L-Προλίνη	g	1.56	0.23
L-Σερίνη	g	0.96	0.14
L-Θρεονίνη	g	1.05	0.16
L-Τροποσφάνη	g	0.42	0.06
L-Τυροσίνη	g	0.94	0.14
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.01	0.002
Τουρίνη	g	0.03	0.005

MSUD Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης. Περιέχει ένα ισοροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανοϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με νόσο ως από οσμής σφενδάμου (MSUD). Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το MSUD Anamix Junior σε συνδυασμό με το MSUD 2 Secunda ή το MSUD Aid αναλόγως την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμιγνύοντας 4 μεζούρες MSUD Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Διαίτες με MSUD Anamix Junior ή Millura MSUD πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1572	450
	kcal	375	107
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	32	9.2
Σάκχαρο	g	3.2	0.9
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12.5	3.6
κορεσμένα	g	2	0.6
μονοακόρεστα	g	8.2	2.3
πολυακόρεστα	g	1.8	0.5
DHA	mg	180	51.48
Εσώδιμες ίνες	g	11.2	3.2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	308	88.1
Κάλιο	mg	490	140.1
Χλώριο	mg	448	128.1
Ασβέστιο	mg	1078	308.3
Φώσφορος	mg	708	202.5
Μαγνήσιο	mg	123	35.2
Σίδηρος	mg	10.9	3.1
Ψευδάργυρος	mg	5.3	1.5
Χαλκός	mg	0.62	0.2
Μαγγάνιο	mg	1	0.3
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	28	8.0
Σελήνιο	μg	30.8	8.8
Χρόμιο	μg	11.2	3.2
Ιώδιο	μg	139	39.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	420	120.1
Βιταμίνη D	μg	21	6.0
Βιταμίνη E	mg-a-IE	8.4	2.4
Βιταμίνη K	μg	14	4.0
Θειαμίνη	mg	0.73	0.2
Ριβοφλαβίνη	mg	0.73	0.2
Νιασίνη	mg	2	0.6
Παντοθενικό οξύ	mg	4.2	1.2
Βιταμίνη B6	mg	0.73	0.2
Φυλλικό οξύ	μg	210	60.1
Βιταμίνη B12	μg	1.3	0.4
Βιοτίνη	μg	11.2	3.2
Βιταμίνη C	mg	42	12.0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	224	64.1
Ινοσιτόλη	mg	56	16.0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		940
	mOsm/kg νερού		1180
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.2	1.20
L-Αργινίνη	g	1.62	0.46
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.42	0.12
L-Κυστίνη	g	1.88	0.54
Γλυκίνη	g	3.78	1.08
L-Γλουταμίνη	g	3.08	0.88
L-Ιστιδίνη	g	0.9	0.26
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	2.18	0.62
L-Μεθειονίνη	g	0.76	0.22
L-Φαινυλαλανίνη	g	1.88	0.54
L-Προλίνη	g	2.04	0.58
L-Σερίνη	g	1.04	0.30
L-Θρεονίνη	g	2.66	0.76
L-Τρυπτοφάνη	g	0.56	0.16
L-Τυροσίνη	g	2.52	0.72
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.01
Ταυρίνη	g	0.05	0.01

MSUD Anamix Junior LQ Orange



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γεύση πορτοκάλι, ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπος, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανόϊκου οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών με νόσο ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) 1-10 ετών. Ακατάλληλο ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το MSUD Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με MSUD Anamix Junior ή το MSUD Aid.

Δοσολογία και διαχείριση

Το MSUD Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινείστε καλά πριν την κατανάλωση. Δίαιτες με MSUD Anamix Junior LQ πρέπει να συμπληρώνονται με φυσική πρωτεΐνη και άλλα θρεπτικά συστατικά σε ιατρικά συνταγογραφημένες ποσότητες ώστε να καλύπτει τις ανάγκες σε ισολευκίνη, λευκίνη και βαλίνη αλλά και τις γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 125ml

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 125 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια							
	kJ	396	497				
	kcal	94	118	Άλλα			
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	8	10	Χολίνη	mg	22.1	27.6
Υδατάνθρακες	g	7	8.8	Ινοσιτόλη	mg	9.7	12.1
Σάκχαρα	g	5.7	7.1	Ταυρίνη	mg	262	328
Λίπη	g	3.8	4.8	Οσμωτικό ή ισοοσμικό υγρό		1430	1430
κορεσμένα	g	0.61	0.76	Προφιλ αμινοξέων			
μονοκόρεστα	g	2.4	3	L-Αλανίνη	g	0.56	0.7
πολυκόρεστα	g	0.45	0.56	L-Αργινίνη	g	0.76	0.95
DHA	mg	48	60	L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.58	0.73
Εξόδημες ίνες	g	0.25	0.31	L-Κυστίνη	g	0.48	0.6
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία				Γλυκίνη	g	0.76	0.95
Νάτριο	mg	187	234	L-Γλουταμίνη	g	-	-
Κάλιο	μg	270	338	L-Ιστιδίνη	g	0.4	0.5
Χλώριο	mg	145	181	L-Ισολευκίνη	g	-	-
Ασβέστιο	mg	261	326	L-Λευκίνη	g	-	-
Φώσφορος	mg	132	165	L-Λυσίνη	g	0.71	0.89
Μαγνήσιο	mg	45.5	56.9	L-Μεθειονίνη	g	0.17	0.21
Σίδηρος	mg	3.9	4.9	L-Φαινυλαλανίνη	g	0.47	0.59
Ψευδάργυρος	mg	2.8	3.5	L-Προλίνη	g	0.95	1.19
Χαλκός	mg	0.29	0.36	L-Σερίνη	g	0.66	0.83
Μαγνήσιο	mg	0.22	0.28	L-Θρεονίνη	g	0.52	0.65
Φθόριο	mg	-	-	L-Τρυπτοφάνη	g	0.21	0.26
Μόλυβδος	μg	11.9	14.9	L-Τυροσίνη	g	0.8	1
Σελήνιο	μg	15.4	19.3	L-Βαλίνη	g	-	-
Χρόμιο	μg	7.7	9.6	L-Καρνιτίνη	mg	35	43.8
Ιώδιο	μg	27.6	34.5				
Βιταμίνες							
Βιταμίνη A	μg	157	196				
Βιταμίνη D	μg	3.9	4.9				
Βιταμίνη E	mg-a-TE	1.7	2.1				
Βιταμίνη K	μg	6.9	8.6				
Θεαμίνη	mg	0.26	0.33				
Ριβοφλαβίνη	mg	0.3	0.38				
Νιασίνη	mg	4.1	5.1				
Παντοθενικό οξύ	mg	1.1	1.4				
Βιταμίνη B6	mg	0.35	0.44				
Φυλλικό οξύ	μg	27.6	34.5				
Βιταμίνη B12	μg	0.36	0.45				
Βιοτίνη	μg	9.7	12.1				
Βιταμίνη C	mg	15.2	19				

MSUD Aid



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης, ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης που όμως περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση από τη γέννηση στη διαιτητική διαχείριση της νόσου ούρας ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) ή άλλων καταστάσεων όπου είναι απαραίτητος ο περιορισμός της πρόσληψης των αμινοξέων διακλαδισμένης αλύσου.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MSUD Aid ή σε συνδυασμό με το MSUD Anapix Junior ή το MSUD Anapix Infant ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20 (5g σκόνης με 100ml νερό). Αυτές οι αραιώσεις είναι μόνο κατευθυντήριες οδηγίες. Το προϊόν μπορεί να ληφθεί ως πιο συμποικνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με με νερό ή αραιωμένα ροφήματα ώστε να αντισταθμιστεί η υψηλή οσμωτικότητα. Η έτοιμη τροφή πρέπει να μπει στο ψυγείο αν δεν είναι για άμεση χρήση και δε θα πρέπει να φυλάσσεται για πάνω από 24 ώρες από της ώρας της ετοιμασίας. Ανακινήστε ή ανακατέψτε καλά πριν τη χρήση. Δίαιτες με MSUD AID πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων οξέων, λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Ενέργεια			
	kJ	1386	69.3
	kcal	326	16.3
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	77	3.9
Υδατάνθρακες	g	4.5	0.23
Σάκχαρο	g	0.4	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξώδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<15	<0.7
Κάλιο	mg	-	-
Χλώριο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	145	7.25
Φώσφορος	mg	75	3.75
Μαγνήσιο	mg	-	-
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	μg	-	-
Μαγγάνιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη E	mg	-	-
Βιταμίνη K	μg	-	-
Θειαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη B6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη B12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς καταναλώση
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	330
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	4.83	0.24
L-Αργινίνη	g	8.47	0.42
L-Ασπαρτικό οξύ	g	7.07	0.35
L-Κυστίνη	g	3.16	0.16
Γλυκίνη	g	7.59	0.38
L-Γλουταμικό οξύ	g	9.51	0.48
L-Ιστιδίνη	g	4.84	0.24
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	8.83	0.44
L-Μεθειονίνη	g	2.07	0.1
L-Φαινυλαλανίνη	g	5.75	0.29
L-Προλίνη	g	9.2	0.46
L-Σερίνη	g	5.69	0.28
L-Θρεονίνη	g	6.38	0.32
L-Τρυπτοφάνη	g	2.53	0.13
L-Τυροσίνη	g	5.75	0.29
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0.06	0.003
Ταυρίνη	g	0.12	0.006

Milupa MSUD 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξάνων ελεύθερο ισολευκίνης, λευκίνης και βαλίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της νόσου ως από οσμής σφενδάμου (MSUD) σε παιδιά άνω των 8 ετών, εφήβους και ενήλικες. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το Milupa MSUD 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το MSUD Anapik Junior αναλόγως την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Δίαιτες με MSUD 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολευκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1260	126
	kcal	296	30
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	4.1	0.41
Σάκχαρα	g	0.2	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξωόμιες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	<2
Κάλιο	mg	1400	140
Χλώριο	mg	<20	<2
Ασβέστιο	mg	1820	182
Φώσφορος	mg	1085	108.5
Μαγνήσιο	mg	392	39.2
Σίδηρος	mg	22.4	2.24
Ψευδάργυρος	mg	20	2
Χαλκός	µg	1820	182
Μαγγάνιο	mg	2.8	0.28
Φθόριο	mg	1.1	0.11
Μόλυβδος	µg	90	9
Σελήνιο	µg	70	7
Χρόμιο	µg	98	9.8
Ιώδιο	µg	288	28.8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg RE	1400	140
Βιταμίνη D	µg	35	3.5
Βιταμίνη Ε	mg-a-IE	15	1.5
Βιταμίνη Κ	µg	56	5.6
Θειαμίνη	mg	2.45	0.245
Ριβοφλαβίνη	mg	2.2	0.22
Νιασίνη	mg	25.2	2.52
Πανθοθενικό οξύ	mg	9.1	0.91
Βιταμίνη Β6	mg	2.5	0.25
Φυλλικό οξύ	µg	253	25.3
Βιταμίνη Β12	µg	4.2	0.42
Βιοτίνη	µg	70	7
Βιταμίνη C	mg	105	10.5

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	630	63
Ινοσιτόλη	mg	315	31.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.86	0.39
L-Αργινίνη	g	3.37	0.34
L-Ασπαρτικό οξύ	g	9.45	0.95
L-Κυστίνη	g	2.22	0.22
Γλυκίνη	g	2.22	0.22
L-Γλουταμίνη	g	19.86	1.99
L-Ιστιδίνη	g	2.22	0.22
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	6.65	0.67
L-Μεθειονίνη	g	2.22	0.22
L-Φαινυλαλανίνη	g	3.95	0.40
L-Προλίνη	g	8.87	0.89
L-Σερίνη	g	5	0.50
L-Θρεονίνη	g	4.44	0.44
L-Τρυπτοφάνη	g	1.74	0.17
L-Τυροσίνη	g	4.82	0.48
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	mg	105	10.5
Ταυρίνη	mg	-	-

4. MMA/PA Μεθυλμαλονική Οξυαιμία

Η **μεθυλμαλονική οξυαιμία** και η **προπιονική οξυαιμία** είναι διαταραχές του μεταβολισμού του προπιονικού οξέος. Ο βαθμός σοβαρότητας ποικίλει και το φάσμα των συμπτωμάτων μπορεί να κυμαίνεται από μέτρια νευρολογική βλάβη μέχρι κώμα και θάνατο.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι ο περιορισμός της παραγωγής του προπιονικού οξέος μέσω του περιορισμού της μεθειονίνης, της θρεονίνης, της βαλίνης και της ισολευκίνης, μέσω διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες.

Η πρωτεϊνική απαίτηση επιτυγχάνεται με τη συμπλήρωση της διαίτας με ένα μείγμα αμινοξέων χωρίς μεθειονίνη, θρεονίνη, βαλίνη και ισολευκίνη.

Η καρνιτίνη χρησιμοποιείται ως αποτελεσματικός προαγωγέας ουρικής προπιονυλοκαρνιτίνης και στην πρόληψη της εξάντλησης της καρνιτίνης. Η μεθανοϋδραζόλη συνταγογραφείται συχνά για να περιορίσει την παραγωγή προπιονικού οξέος σε μέρος της εντερικής βακτηριακής χλωρίδας.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσσκευασία
MMA/PA	MMA/PA Anamix Infant	0-3	400g
	MMA/PA Anamix Junior	1-10	400g
	ΧΜΤVI Maxamum	≥ 8	500g
	Milupa OS 1	0-1	500g
	Milupa OS 2 secunda	≥ 8	500g

MMA/PA Anamix Infant

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε μορφή σκόνης με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη μεθειονίνης και θρεονίνης και χαμηλή σε ισολευκίνη. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο και φυτοκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της σμαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση στη διαιτητική διαχείριση της διενωσμένης μεθυλμαλονικής ή προπιονικής οξυαιμίας σε βρέφη από τη γέννηση έως 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή σε ηλικία έως των 3 ετών. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή ιδιόκτητη βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε μεθειονίνη, θρεονίνη, βαλίνη, ισολευκίνη και υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαπολόγος. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MMA/PA Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το Milupa OS 1 ή το MMA/PA Anamix Junior ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφίμου είναι 15 βάρους/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Κάθε μεζούρα (5 g) MMA/PA Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό για να δώσει τη συνιστώμενη συγκέντρωση. Δίαιτες με MMA/PA Anamix πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)
Ενέργεια	1950	293
	kcal	466
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	13.1	2
Υδατάνθρακες	50.1	7.5
Σάκχαρα	7.5	1.1
Λίπη	23	3.5
κορεσμένα	7.7	1.2
μονοακόρεστα	11.3	1.7
πολυακόρεστα	4	0.6
DHA	120	17.8
ARA	120	17.8
Εξώδημες ίνες	3.7	0.56
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	191	28.7
Κάλιο	50.5	75.8
Χλώριο	355	53.3
Ασβέστιο	410	61.5
Φώσφορος	300	45
Μαγνήσιο	58.3	8.75
Σίδηρος	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	5.59	0.84
Χαλκός	0.42	0.063
Μαγγάνιο	0.029	0.004
Φθόριο	-	-
Μόλυβδος	12.1	1.82
Σελήνιο	17.7	2.66
Χρόμιο	14	2.1
Ιώδιο	97.9	14.7
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	408	61.2
Βιταμίνη D	11.2	1.68
Βιταμίνη E	11.5	1.73
Βιταμίνη K	37.3	5.6
Θειαμίνη	0.5	0.08
Ριβοφλαβίνη	0.5	0.08
Νιασίνη	2.33	0.35
Παντοθενικό οξύ	2.81	0.42
Βιταμίνη Β6	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	55	8.25
Βιταμίνη Β12	1.21	0.18
Βιοτίνη	18.2	2.7
Βιταμίνη C	48.9	7.34

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)
Άλλα		
Χολίνη	mg	146
Ινοσινόλη	mg	97.9
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-
	mOsm/kg νερού	380
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	1.6
L-Αργινίνη	g	1.4
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.27
L-Κυστίνη	g	0.51
Γλυκίνη	g	0.64
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.59
L-Γλουταμίνη	g	0.13
L-Ιστιδίνη	g	0.94
L-Ισολευκίνη	g	<0.045
L-Λευκίνη	g	2.12
L-Λυσίνη	g	1.43
L-Μεθειονίνη	g	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.93
L-Προλίνη	g	0.64
L-Σερίνη	g	0.89
L-Θρεονίνη	g	-
L-Τρυπτοφάνη	g	0.41
L-Τυροσίνη	g	0.93
L-Βαλίνη	g	-
L-Καρνιτίνη	g	0.01
Ταυρίνη	g	0.03

MMA/PA Anamix Junior

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο θρεονίνης, μεθειονίνης και βαλίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε ισολευκίνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόϊκου οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με μεθυλμαλονικής ή προπιοϊνικής οξυαιμίας. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση πρωτεΐνης μπορεί να καλυφθεί μόνο με το MMA/PA Anamix Junior ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Anamix Infant ή το XMTVI Maxatum ή το Milupa OS 2 Secunda ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ'όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμιγνύοντας 4 μεζούρες MMA/PA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με MMA/PA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης, ισολευκίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρο	g	3,1	0,9
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	g	180	51,48
MCT	%	4,5	4,5
Εσώδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φώσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Θόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	35	10,0
Σελήνιο	μg	38,5	11,0
Χρόμιο	μg	14	4,0
Ιώδιο	μg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	μg	26,3	7,5
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10,5	3,0
Βιταμίνη Κ	μg	17,5	5,0
Θεαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	2,5	0,7
Παντοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη Β6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	μg	263	75,2
Βιταμίνη Β12	μg	1,6	0,5
Βιοτίνη	μg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινοσιτόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3,42	0,98
L-Αργινίνη	g	3	0,86
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2,72	0,78
L-Κυστίνη	g	1,56	0,45
Γλυκίνη	g	1,37	0,39
L-Γλουταμίνη	g	3,61	1,03
L-Ιστιδίνη	g	2,02	0,58
L-Ισολευκίνη	g	<0,025	-
L-Λευκίνη	g	4,54	1,30
L-Λυσίνη	g	3,05	0,87
L-Μεθειονίνη	g	-	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,99	0,57
L-Προλίνη	g	1,37	0,39
L-Σερίνη	g	1,98	0,57
L-Θρεονίνη	g	-	-
L-Τρυπτοφάνη	g	0,69	0,20
L-Τυροσίνη	g	1,99	0,57
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

ΧΜΤΝΙ Maxatum

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης χαμηλό σε ισολευκίνη και ελεύθερο μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε ισολευκίνη. Περιέχει ισορροπημένες ποσότητες των άλλων απαραίτητων αμινοξέων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της μεθυλαλονικής οξυαμιμίας ή της προπιονικής οξυαμιμίας σε παιδιά άνω των 8 ετών και ενήλικες. Δεν ενδείκνυται για παιδιά μικρότερα των 8 ετών. Η ημερήσια απαίτηση πρωτεΐνης μπορεί να καλυφθεί με το ΧΜΤΝΙ Maxatum ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Anapix Junior ή το Millura OS 2 Secunda ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.



Δοσολογία και διαχείριση

Αρχικά συστήνεται μια αραίωση 1 προς 7 (10 g Maxatum και 70 ml νερό), με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g Maxatum και 50 ml νερό) καθώς αυξάνεται η ανοχή.

Δίαιτες με ΧΜΤΝΙ Maxatum πρέπει να περιέχουν επάρκεια ποσότητας ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, μεθειονίνης, θρεονίνης, βαλίνης και ισολευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραίωση)
Ενέργεια					
	kJ	1260			
	kcal	297			59.4
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39			7.8
Υδατάνθρακες	g	34			6.8
Σάκχαρο	g	3.1			0.62
Λακτόζη	g	-			-
Λίπη	g	<0,5			<0,1
κορεσμένα	g	-			-
μονοακόρεστα	g	-			-
πολυακόρεστα	g	-			-
DHA	g	-			-
Εδώδιμες ίνες	g	-			-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία					
Νάτριο	mg	560			112
Κάλιο	mg	700			140
Χλώριο	mg	560			112
Ασβέστιο	mg	670			134
Φώσφορος	mg	670			134
Μαγνήσιο	mg	285			57
Σίδηρος	mg	23,5			4,7
Ψευδάργυρος	mg	13,6			2,72
Χαλκός	μg	1400			280
Μαγγάνιο	mg	2,1			0,42
Φθόριο	mg	-			-
Μόλυβδος	μg	107			21,4
Σελήνιο	μg	50			10
Χρόμιο	μg	50			10
Ιώδιο	μg	107			21,4
Βιταμίνες					
Βιταμίνη Α	μg RE	710			142
Βιταμίνη D	μg	7,8			1,6
Βιταμίνη Ε	mg-α-IE	5,2			1,04
Βιταμίνη Κ	μg	70			14
Θειαμίνη	mg	1,4			0,28
Ριβοφλαβίνη	mg	1,4			0,28
Νιασίνη	mg	13,6			2,72
Παντοθενικό οξύ	mg	5			1
Βιταμίνη Β6	mg	2,1			0,42
Φυλλικό οξύ	μg	500			100
Βιταμίνη Β12	μg	3,6			0,72
Βιοτίνη	μg	140			28
Βιταμίνη C	mg	90			18
Άλλα	mg				
Χολίνη	mg	321			64,2
Ινοσιτόλη	mOsm/L	85,7			17,14
Οσμωτικότητα	mOsm/kg νερού	1000			*σε αραίωση 1 προς 7 (ένα 690 mOsm/kg)
Προφίλ αμινοξέων					
L-Αλανίνη	g	4,8			0,96
L-Αργινίνη	g	4,2			0,84
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3,8			0,76
L-Κυστίνη	g	1,6			0,32
Γλυκίνη	g	1,9			0,38
L-Γλουταμίνη	g	0,48			0,096
L-Ιστιδίνη	g	2,9			0,58
L-Ισολευκίνη	g	<0,14			<0,028
L-Λευκίνη	g	6,4			1,28
L-Λυσίνη	g	4,4			0,88
L-Μεθειονίνη	g	-			-
L-Φαινυλαλανίνη	g	2,8			0,56
L-Προλίνη	g	1,9			0,38
L-Σερίνη	g	2,7			0,54
L-Θρεονίνη	g	-			-
L-Τρυπτοφάνη	g	1,3			0,26
L-Τυροσίνη	g	2,8			0,56
L-Βαλίνη	g	-			-
L-Καρνιτίνη	g	0,02			0,004
Ταυρίνη	g	0,15			0,03

Milupa OS 1

Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων ελεύθερο ισολεκτίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση οργανικής οξυαμιίας δηλαδή της μεθυλμαλονικής οξυαμιίας και της προπιονικής οξυαμιίας σε βρέφη έως 12 μηνών.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το Milupa OS 1 ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Anamax Infant.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 mL νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το παιδολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφική κρέμα, στερεές τροφές). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διαίτες με OS 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολεκτίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσκαευσία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1180	118
	kcal	282	28.2
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5
Υδατάνθρακες	g	21.5	2.15
Σάκχαρα	g	0.8	0.08
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοκόρεστα	g	-	-
πολυκόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
ARA	%	-	-
Εδώδιμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	910	91
Κάλιο	mg	2925	292.5
Χλώριο	mg	1820	182
Ασβέστιο	mg	2502	250.2
Φώσφορος	mg	1490	149
Μαγνήσιο	mg	312	31.2
Σίδηρος	mg	45.5	4.55
Ψευδάργυρος	mg	21.5	2.15
Χαλκός	mg	2.33	0.233
Μαγγάνιο	mg	0.35	0.04
Φθόριο	mg	0.65	0.065
Μόλυβδος	µg	130	13
Σελήνιο	µg	78	7.8
Χρόμιο	µg	104	10.4
Ιώδιο	µg	390	39
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg	2470	247
Βιταμίνη D	µg	55.3	5.53
Βιταμίνη E	mg	28.2	2.82
Βιταμίνη K	µg	45.5	4.55
Θειαμίνη	mg	2.6	0.26
Ριβοφλαβίνη	mg	2.9	0.29
Νιασίνη	mg	29.3	2.93
Πανθοθενικό οξύ	mg	19.5	1.95
Βιταμίνη B6	mg	2.28	0.228
Φυλλικό οξύ	µg	325	32.5
Βιταμίνη B12	µg	542	54.2
Βιοτίνη	µg	65	6.5
Βιταμίνη C	mg	130	13

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	910	91
Ινοσιτόλη	mg	585	58.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	2.64	0.264
L-Αργινίνη	g	2.32	0.232
L-Ασπαρτικό οξύ	g	6.51	0.651
L-Κυστίνη	g	1.54	0.154
Γλυκίνη	g	1.54	0.154
L-Γλουταμικό οξύ	g	13.7	1.37
L-Ιστιδίνη	g	1.34	0.134
L-Ισολεκτίνη	g	<0.3	<0.003
L-Λευκίνη	g	6.43	0.643
L-Λυσίνη	g	4.57	0.457
L-Μεθειονίνη	g	-	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	2.74	0.274
L-Προλίνη	g	6.05	0.605
L-Σερίνη	g	3.4	0.34
L-Θρεονίνη	g	-	-
L-Τρυπτοφάνη	g	1.2	0.12
L-Τυροσίνη	g	3.31	0.331
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	mg	98	9.8
Ταυρίνη	mg	306	30.6

Milupa OS 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα καθαρών L-αμινοξέων ελεύθερο ισολευκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση οργανικής οξυαιμίας, δηλαδή της μεθυλμαλονικής οξυαιμίας και της προπιονικής οξυαιμίας σε παιδιά άνω των 8 ετών.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το Milupa OS 2 Secunda ή σε συνδυασμό με το MMA/PA Junior ή το ΧΜΤV1 Maxatum ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με OS 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, ισολευκίνης, μεθειονίνης, θρεονίνης και βαλίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις. Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1217	121.7
	kcal	286	28.6
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	70	7
Υδατάνθρακες	g	1.6	0.16
Σάκχαρο	g	0.1	0.01
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εδώδιμες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	-
Κάλιο	mg	1680	168
Χλώριο	mg	<20	-
Ασβέστιο	mg	2184	218.40
Φώσφορος	mg	1302	130.20
Μαγνήσιο	mg	470	47.00
Σίδηρος	mg	26.9	2.69
Ψευδάργυρος	mg	24	2.40
Χαλκός	μg	2.18	0.22
Μαγγάνιο	mg	3.36	0.34
Θόριο	mg	1300	130.00
Μόλυβδος	μg	108	10.80
Σελήνιο	μg	84	8.40
Χρόμιο	μg	117	11.70
Ιώδιο	μg	345	34.50
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	1680	168.00
Βιταμίνη D	μg	42	4.20
Βιταμίνη E	mg-a-IE	18	1.80
Βιταμίνη K	μg	67	6.70
Θειαμίνη	mg	2.94	0.29
Ριβοφλαβίνη	mg	2.64	0.26
Νιασίνη	mg	30.2	3.02
Παντοθενικό οξύ	mg	10.9	1.09
Βιταμίνη B6	mg	3	0.30
Φυλλικό οξύ	μg	303	30.30
Βιταμίνη B12	μg	5	0.50
Βιοτίνη	μg	84	8.40
Βιταμίνη C	mg	125	12.50

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	756	75.6
Ινοσιτόλη	mg	378	37.8
Οσμωτικότητα	mOsm/L		
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	3.75	0.38
L-Αργινίνη	g	3.27	0.33
L-Ασπαρτικό οξύ	g	9.15	0.92
L-Κυστίνη	g	2.11	0.21
Γλυκίνη	g	2.11	0.21
L-Γλουταμίνη	g	19.28	1.93
L-Ιστιδίνη	g	2.11	0.21
L-Ισολευκίνη	g	-	-
L-Λευκίνη	g	9.15	0.92
L-Λυσίνη	g	6.45	0.65
L-Μεθειονίνη	g	-	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	3.85	0.39
L-Προλίνη	g	8.48	0.85
L-Σερίνη	g	4.81	0.48
L-Θρεονίνη	g	-	-
L-Τρυπτοφάνη	g	1.73	0.17
L-Τυροσίνη	g	4.62	0.46
L-Βαλίνη	g	-	-
L-Καρνιτίνη	mg	126	12.6
Ταυρίνη	mg	-	-

5. Γλουταρική οξυουρία

Η **γλουταρική οξυουρία τύπου I** είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή που προκαλείται από ανεπάρκεια γλουταρυλο-CoA αφυδρογονάσης που συμμετέχει στα καταβολικά μονοπάτια των αμινοξέων λυσίνη, υδροξυλυσίνη και τρυπτοφάνη και χαρακτηρίζεται από συσσώρευση γλουταρικού οξέος, 3-υδροξυγλουταρικού οξέος και γλουτακονικού οξέος, όλα εκ των οποίων είναι τοξικά για τον εγκέφαλο και άλλα όργανα και έχει ως αποτέλεσμα μια προοδευτική νευρολογική φθορά.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιοριστεί η λυσίνη και η τρυπτοφάνη μέσω μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Οι απαιτήσεις σε πρωτεΐνη μπορούν να επιτευχθούν με τη συμπλήρωση της διατροφής, με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λυσίνη και χαμηλής περιεκτικότητας σε τρυπτοφάνη.

Η καρνιτίνη και η ριβοφλαβίνη χρησιμοποιούνται συνήθως ως συμπράγοντες βιταμινών. Επίσης, συνιστάται βακλοφαΐνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
GA I	GA1 Anamix Junior	1-10	400g
	XLYS, LOW TRY MAXAMUM	> 8	500g

GA1 Anamix Junior



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λυσίνης με χαμηλή περιεκτικότητα σε τρυπτοφάνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εδάδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με γλουταρική οξυουρία τύπου I ηλικίας. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το GA1 Anamix Junior ή σε συνδυασμό με το XLYS LOW TRY Maximum.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρος κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμινύοντας 4 μεζούρες GA1 Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό.

Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, φρούτοκρέμες). Δίαιτες με GA1 Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων λυσίνης και τρυπτοφάνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρα	g	3,1	0,9
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	g	180	51,48
Εδάδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φώσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	35	10,0
Σελήνιο	μg	38,5	11,0
Χρόμιο	μg	14	4,0
Ιώδιο	μg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	μg	26,3	7,5
Βιταμίνη E	mg-a-IE	10,5	3,0
Βιταμίνη K	μg	17,5	5,0
Θειαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	10,3	2,9
Παντοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη B6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	μg	263	75,2
Βιταμίνη B12	μg	1,6	0,5
Βιοτίνη	μg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινοσιτόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1,46	0,42
L-Αργινίνη	g	2,52	0,72
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2,1	0,60
L-Κυστίνη	g	0,95	0,27
Γλυκίνη	g	2,27	0,65
L-Γλουταμίνη	g	3,16	0,90
L-Ιστιδίνη	g	1,46	0,42
L-Ισολευκίνη	g	2,3	0,66
L-Λευκίνη	g	3,9	-
L-Λυσίνη	g	-	-
L-Μεθειονίνη	g	0,67	0,19
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,78	0,51
L-Προλίνη	g	2,74	0,78
L-Σερίνη	g	1,78	0,51
L-Θρεονίνη	g	1,9	-
L-Τρυπτοφάνη	g	0,2	0,06
L-Τυροσίνη	g	1,79	0,51
L-Βαλίνη	g	2,5	0,72
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

XLYS, LOW TRY Maxatum



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο λυσίνης και χαμηλό σε τρυπτοφάνη. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατανθρακούς, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση γλουταμικής οξυουρίας τύπου Ι σε παιδιά άνω των 8 ετών και ενήλικες. Δεν συνιστάται για παιδιά κάτω των 8 ετών. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το XLYS, LOW TRY Maxatum ή σε συνδυασμό με GA1 Apatix Junior ανάλογα με την ηλικία του παιδιού.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 7 (δηλαδή 10 g Maxatum και 70 ml νερό) με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g XLYS LOW TRY Maxatum και 50ml νερό) παράλληλα με την ανοχή. Το XLYS LOW TRY Maxatum μπορεί να ληφθεί ως πιο συμπυκνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με νερό ή αρωμαμένα ροφήματα. Δίαιτες με XLYS, LOW TRY Maxatum πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων, λυσίνης και τρυπτοφάνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1% αραίωση)	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (15% αραίωση)
Ενέργεια				
	kJ	1260	252	
	kcal	297	59	
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39	7.8	
Υδατανθρακούς	g	34	6.8	
Σάκχαρα	g	3.1	0.6	
Λακτόζη	g	-	-	
Λίπη	g	<0,5	<0,1	
κορεσμένα	g	ίχνη	-	
μονοακόρεστα	g	ίχνη	-	
πολυακόρεστα	g	ίχνη	-	
DHA	g	-	-	
Εξόδημες ίνες	g	-	-	
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				
Νάτριο	mg	560	112	
Κάλιο	mg	700	140	
Χλώριο	mg	560	112	
Ασβέστιο	mg	670	134	
Φώσφορος	mg	670	134	
Μαγνήσιο	mg	285	57	
Σίδηρος	mg	23.5	4.7	
Ψευδάργυρος	mg	13.6	2.7	
Χαλκός	μg	1400	280	
Μαγνήσιο	mg	2.1	0.4	
Φθόριο	mg	-	-	
Μόλυβδος	μg	107	21	
Σελήνιο	μg	50	10	
Χρόμιο	μg	50	10	
Ιώδιο	μg	107	21	
Βιταμίνες				
Βιταμίνη Α	μg RE	710	142	
Βιταμίνη D	μg	7.8	1.6	
Βιταμίνη E	mg-a-IE	5.2	1	
Βιταμίνη K	μg	70	14	
Θειαμίνη	mg	1.4	0.28	
Ριβοφλαβίνη	mg	1.4	0.28	
Νιασίνη	mg	13,6	2,7	
Παντοθενικό οξύ	mg	5	1	
Βιταμίνη B6	mg	2.1	0.4	
Φυλλικό οξύ	μg	500	100	
Βιταμίνη B12	μg	3.6	0.7	
Βιοτίνη	μg	140	28	
Βιταμίνη C	mg	90	18	
Άλλα				
Χολίνη	mg	321	64	
Ινοσιτόλη	mg	85.7	17	
Οσμωτικότητα	mOsm/L	1000*(σε 1 προς 7 αραίωση ένα θρό)	-	-
Προφίλ αμινοξέων				
L-Αλανίνη	g	2.1	0.42	
L-Αργινίνη	g	3.6	0.72	
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3	0.6	
L-Κυστίνη	g	1.3	0.26	
Γλυκίνη	g	3.2	0.64	
L-Γλουταμίνη	g	0.32	0.06	
L-Ιστιδίνη	g	2.1	0.42	
L-Ισολευκίνη	g	3.2	0.64	
L-Λευκίνη	g	5.5	1.1	
L-Λυσίνη	g	-	-	
L-Μεθειονίνη	g	0.86	0.17	
L-Φαινυλαλανίνη	g	2.4	0.48	
L-Προλίνη	g	3.9	0.78	
L-Σερίνη	g	2.4	0.48	
L-Θρεονίνη	g	2.7	0.54	
L-Τρυπτοφάνη	g	0.25	0.05	
L-Τυροσίνη	g	2.4	0.48	
L-Βαλίνη	g	3.5	0.7	
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.004	
Ταυρίνη	g	0.14	0.03	

6. Ισοβαλερική οξυαιμία

Η **ισοβαλερική οξυαιμία** είναι μια σπάνια γενετική διαταραχή που σχετίζεται με το μεταβολισμό της λευκίνης που προκαλείται από ανεπάρκεια του ενζύμου ισοβαλερυλ-CoA-αφυδρογονάσης και προκαλεί μια ολόκληρη σειρά κλινικών συμπτωμάτων που κυμαίνονται από τη μέση νευρολογική βλάβη στο κώμα και το θάνατο.

Ο σκοπός της διατροφικής διαχείρισης είναι να περιοριστεί η πρόσληψη λευκίνης και να ελαχιστοποιηθεί ο σχηματισμός ισοβαλερικού οξέος μέσω μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται συμπληρώνοντας τη διατροφή, με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λευκίνη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
IVA	IVA Anamix Infant	0-3	400g
	IVA Anamix Junior	1-10	400g
	XLEU MAXAMUM	≥ 8	500g
	GLYCINE	Από τη γέννηση	100g

IVA Anamix Infant



Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα σε σκόνη με βάση τα αμινοξέα, ελεύθερη λευκίνης. Περιέχει απαραίτητα και μη απαραίτητα αμινοξέα, υδατάνθρακες, λίπη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Περιέχει LCPs και ένα μοναδικό μίγμα γαλακτο- και φρουκτο-ολιγοσακχαριτών (GOS & FOS). Περιέχει DHA για την υποστήριξη της ομαλής οπτικής ανάπτυξης στα βρέφη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της ισοβαρερικής οξυαιμίας ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης, σε βρέφη από τη γέννηση μέχρι 12 μηνών και ως συμπληρωματική τροφή έως 3 ετών. Ακατάλληλο για χρήση ως αποκλειστική πηγή διατροφής. Το προϊόν αυτό δε θα πρέπει να χρησιμοποιείται ως αποκλειστική πηγή πρωτεΐνης αλλά να δίνεται σε συνδυασμό με πηγή πρωτεΐνης όπως το μητρικό γάλα ή βρεφική φόρμουλα ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες σε λευκίνη, υγρά αλλά και οι γενικές θρεπτικές ανάγκες του ασθενή όπως ορίζει ο ιατρός ή ο διαιτολόγος.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το IVA Anamix Infant ή σε συνδυασμό με το IVA Anamix Junior ή με γλυκίνη.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη συγκέντρωση τροφής είναι 15% βάρος/όγκο (15 g προϊόντος συμπληρωμένα με νερό έως τελικού όγκου 100 ml). Κάθε μεζούρα (5 g) IVA Anamix Infant απαιτεί 30 ml νερό ώστε να επιτευχθεί η συνιστώμενη συγκέντρωση (15% βάρος/όγκο).

Διαιτές με IVA Anamix Infant πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λυσίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1950	293
	kcal	466	70
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	13.1	2
Υδατάνθρακες	g	50.1	7.5
Σάκχαρα	g	7.5	1.1
Λίπη	g	23	3.5
κορεσμένα	g	7.7	1.2
μονοκόρεστα	g	11.3	1.7
πολυκόρεστα	g	4	0.6
DHA	mg	120	17.8
ARA	mg	120	17.8
Εξόξιμες	g	3.7	0.56
Μέταλλα & ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	191	28.7
Κάλιο	mg	50.5	75.8
Χλώριο	mg	355	53.3
Ασβέστιο	mg	410	61.5
Φώσφορος	mg	300	45
Μαγνήσιο	mg	58.3	8.7
Σίδηρος	mg	7.92	1.19
Ψευδάργυρος	mg	5.59	0.84
Χαλκός	mg	0.42	0.063
Μαγγάνιο	mg	0.0029	0.0004
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	12.1	1.82
Σελήνιο	μg	17.7	2.66
Χρόμιο	μg	14	2.1
Ιώδιο	μg	97.9	14.7
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg	408	61.2
Βιταμίνη D	μg	11.2	1.68
Βιταμίνη Ε	mg	11.5	1.73
Βιταμίνη Κ	μg	37.3	5.59
Θειαμίνη	mg	0.51	0.08
Ριβοφλαβίνη	mg	0.51	0.08
Νιασίνη	mg	2.33	0.35
Παντοθενικό οξύ	mg	2.81	0.42
Βιταμίνη Β6	mg	0.51	0.08
Φυλλικό οξύ	μg	55	8.3
Βιταμίνη Β12	μg	1.21	0.18
Βιοτίνη	μg	18.2	2.7
Βιταμίνη C	mg	48.9	7.34

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα	mg		
Χολίνη	mg	146	21.9
Ινσοζιτόλη	mOsm/L	97.9	14.7
Οσμωτικότητα		-	-
	mOsm/kg νερού	380	380
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	0.74	0.11
L-Αργινίνη	g	1.21	0.18
L-Ασπαρτικό οξύ	g	1.02	0.15
L-Κυστίνη	g	0.44	0.07
Γλυκίνη	g	2.18	0.33
L-Γλουταμικό οξύ	g	1.35	0.2
L-Γλουταμίνη	g	0.13	0.02
L-Ισθιδίνη	g	0.7	0.1
L-Ισολευκίνη	g	0.42	0.06
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	1.06	0.15
L-Μεθειονίνη	g	0.3	0.04
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.82	0.12
L-Προλίνη	g	2.19	0.33
L-Σερίνη	g	0.68	0.1
L-Θρεονίνη	g	0.72	0.1
L-Τρυπτοφάνη	g	0.27	0.04
L-Τυροσίνη	g	0.8	0.12
L-Βαλίνη	g	0.48	0.07
L-Καρβονίτη	mg	10.1	1.52
Τουρίνη	mg	30	4.5

IVA Anamix Junior

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λιπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόικου οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εσώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με ισοβαρερική οξυαιμία ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το IVA Anamix Junior σε συνδυασμό με το XLEU Maxatum ή το IVA Anamix Infant ανάλογα με την ηλικία του παιδιού



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμειγνύοντας 4 μεζούρες IVA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Δίαιτες με IVA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρα	g	3,1	0,9
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	mg	180	51,48
MCT	%	4,5	4,5
Εσώδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φόσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	35	10,0
Σελήνιο	μg	38,5	11,0
Χρόμιο	μg	14	4,0
Ιώδιο	μg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	μg	26,3	7,5
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10,5	3,0
Βιταμίνη Κ	μg	17,5	5,0
Θεαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	2,5	0,7
Παντοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη Β6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	μg	263	75,2
Βιταμίνη Β12	μg	1,6	0,5
Βιοτίνη	μg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινοσιτόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1,35	0,39
L-Αργινίνη	g	2,35	0,67
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2	0,57
L-Κυστίνη	g	0,94	0,27
Γλυκίνη	g	4,6	1,3
L-Γλουταμίνη	g	3,16	0,90
L-Ιστιδίνη	g	1,4	0,40
L-Ισολευκίνη	g	0,92	0,26
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	2,2	0,63
L-Μεθειονίνη	g	0,64	0,18
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,7	0,49
L-Προλίνη	g	4,1	1,2
L-Σερίνη	g	1,45	0,41
L-Θρεονίνη	g	1,5	0,43
L-Τρυπτοφάνη	g	0,58	0,17
L-Τυροσίνη	g	1,7	0,49
L-Θαυρίνη	g	1,04	0,30
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

XLEU Maxatum

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης ελεύθερο λευκίνης που περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των υπόλοιπων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση της ισοβαλερικής οξυαιμίας σε παιδιά άνω των 8 ετών και ενήλικες, συμπεριλαμβανομένων και των εγκύων. Ακατάλληλο για βρέφη και μικρά παιδιά. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί μόνο με το XLEU Maxatum ή σε συνδυασμό με το IVA Anaplix Junior ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.



Δοσολογία και διαχείριση

Αρχικά προτείνεται μια διάλυση 1 προς 7 (δηλαδή 10g Maxatum συν 70 ml νερό) με τη συγκέντρωση να αυξάνεται σε 1 προς 5 (10 g Maxatum συν 50ml νερό) παράλληλα με την ανοχή. Το XLEU Maxatum μπορεί να ληφθεί ως πιο συμπυκνωμένο ρόφημα ή κρέμα, ωστόσο πρέπει να συνδυάζεται με με νερό ή αρωμαζόμενα ροφήματα. Διάιτες με XLEU Maxatum πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραιωση)	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (1:5 αραιωση)
Ενέργεια				
	kJ	1260	252	
	kcal	297	59	
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	39	7.8	
Υδατάνθρακες	g	34	6.8	
Σάκχαρα	g	3.1	0.6	
Λακτόζη	g	-	-	
Λίπη	g	<0,5	<0,1	
κορεσμένα	g	-	-	
μονοακόρεστα	g	-	-	
πολυακόρεστα	g	-	-	
DHA	g	-	-	
Εδώδιμες ίνες	g	-	-	
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία				
Νάτριο	mg	560	112	
Κάλιο	mg	700	140	
Χλώριο	mg	560	112	
Ασβέστιο	mg	670	134	
Φώσφορος	mg	670	134	
Μαγνήσιο	mg	285	57	
Σίδηρος	mg	23.5	4.7	
Ψευδάργυρος	mg	13.6	2.7	
Χαλκός	µg	1400	280	
Μαγγάνιο	mg	2.1	0.4	
Φθόριο	mg	-	-	
Μόλυβδος	µg	107	21	
Σελήνιο	µg	50	10	
Χρόμιο	µg	50	10	
Ιώδιο	µg	107	21	
Βιταμίνες				
Βιταμίνη A	µg RE	710	142	
Βιταμίνη D	µg	7.8	1.6	
Βιταμίνη E	mg-a-IE	5.2	1	
Βιταμίνη K	µg	70	14	
Θειαμίνη	mg	1.4	0.28	
Ριβοφλαβίνη	mg	1.4	0.28	
Νιασίνη	mg	13,6	2,7	
Παντοθενικό οξύ	mg	5	1	
Βιταμίνη B6	mg	2.1	0.4	
Φυλλικό οξύ	µg	500	100	
Βιταμίνη B12	µg	3.6	0.7	
Βιοτίνη	µg	140	28	
Βιταμίνη C	mg	90	18	
Άλλα				
Χολίνη	mg	321	64	
Ινοσιτόλη	mg	85.7	17	
Οσμωτικότητα	mOsm/L	1000* [σε 1 προς 7 αραιωση ένα ёθl]	-	
Προφίλ αμινοξέων				
L-Αλανίνη	g	2.2	0.44	
L-Αργινίνη	g	3.7	0.74	
L-Ασπαρτικό οξύ	g	3	0.6	
L-Κυστίνη	g	1.4	0.28	
Γλυκίνη	g	6.6	1.32	
L-Γλουταμίνη	g	0.33	0.07	
L-Ιστιδίνη	g	2.1	0.42	
L-Ισολευκίνη	g	1.3	0.26	
L-Λευκίνη	g	-	-	
L-Λυσίνη	g	3.2	0.64	
L-Μεθειονίνη	g	0.9	0.18	
L-Φαινυλαλανίνη	g	2.5	0.5	
L-Προλίνη	g	6.6	1.32	
L-Σερίνη	g	2	0.4	
L-Θρεονίνη	g	2.2	0.44	
L-Τρυπτοφάνη	g	0.83	0.17	
L-Τυροσίνη	g	2.4	0.48	
L-Βαλίνη	g	1.5	0.3	
L-Καρνιτίνη	g	0.02	0.004	
Ταυρίνη	g	0.15	0.03	

GLYCINE

Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή λευκής κρυσταλλικής σκόνης αποτελούμενο από το αμινοξύ Γλυκίνη.

Ενδείξεις

Για τη διατηρητική διαχείριση της ισοβαλερικής οξυαιμίας. Κατάλληλο από τη γέννηση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται μόνο από τον γιατρό ή το διαιτολόγο και εξαρτάται από την ηλικία το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς.
Είναι διαλυτό στο νερό και μπορεί να προστεθεί απευθείας σε υγρά ή σε φόρμουλα σε μορφή σκόνης. Προστίθεται καλύτερα στη σκόνη πριν την ανασύσταση. Μπορεί επίσης να ληφθεί με τη μορφή κρέμας.



Συσκευασία

Πλαστικός Περιέκτης 100 g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά100g σκόνης
Ενέργεια		
	kJ	1292
	kcal	304
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	76
Υδατάνθρακες	g	-
Σάκχαρα	g	-
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	-
κορεσμένα	g	-
μονοακόρεστα	g	-
πολυακόρεστα	g	-
DHA	g	-
Εξόδημα ινές	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	-
Κάλιο	mg	-
Χλώριο	mg	-
Ασβέστιο	mg	-
Φώσφορος	mg	-
Μαγνήσιο	mg	-
Σίδηρος	mg	-
Ψευδάργυρος	mg	-
Χαλκός	µg	-
Μαγγάνιο	mg	-
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	µg	-
Σελήνιο	µg	-
Χρόμιο	µg	-
Ιώδιο	µg	-
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	µg RE	-
Βιταμίνη D	µg	-
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-
Βιταμίνη Κ	µg	-
Θειαμίνη	mg	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-
Νιασίνη	mg NE	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-
Βιταμίνη B6	mg	-
Φυλλικό οξύ	µg	-
Βιταμίνη B12	µg	-
Βιοτίνη	µg	-
Βιταμίνη C	mg	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά100g σκόνης
Άλλα		
Χολίνη	mg	-
Ινοσιτόλη	mg	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-
	mOsm/kg νερού	-
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	-
L-Αργινίνη	g	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
L-Κυστίνη	g	-
Γλυκίνη	g	100
L-Γλουταμίνη	g	-
L-Ιστιδίνη	g	-
L-Ισολευκίνη	g	-
L-Λευκίνη	g	-
L-Λυσίνη	g	-
L-Μεθειονίνη	g	-
L-Φαινυλαλανίνη	g	-
L-Προλίνη	g	-
L-Σερίνη	g	-
L-Θρεονίνη	g	-
L-Τρυπτοφάνη	g	-
L-Τυροσίνη	g	-
L-Βαλίνη	g	-
L-Καρνιτίνη	mg	-
Ταυρίνη	mg	-

7. Ομοκυστινουρία

Η **κλασική ομοκυστινουρία** είναι μία κληρονομική διαταραχή που προκαλείται από την ανεπάρκεια β-συνθετάσης της κυσταθειονίνης, η οποία έχει ως αποτέλεσμα τη νοητική υστέρηση, τα προβλήματα των ματιών και τον κίνδυνο θρόμβωσης.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι η πρόληψη της συσσώρευσης μεθειονίνης. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται συμπληρώνοντας τη διατροφή με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς μεθειονίνη που περιέχει κυστίνη σε συνδυασμό με φυσική πρωτεΐνη κυστίνη. Τα επίπεδα της κυστίνης πρέπει να καθορίζονται αναλογικά με την ατομική ανοχή του ασθενούς.

Οι πιο μέτριες μορφές ομοκυστινουρίας θα μπορούσαν να είναι πλήρως ή μερικώς ανταποκρινόμενες στη θεραπεία με βιταμίνη Β6. Συμπλήρωση φυλλικού οξέος μπορεί επίσης να είναι απαραίτητη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
HCU	HCU Anamix Junior LQ	1-10	125ml
	ΧΜΕΤ Homidon	Από τη γέννηση	500g

HCU Anamix Junior LQ



Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε υγρή μορφή με γεύση πορτοκάλι, ελεύθερο μεθειονίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη, συμπεριλαμβανομένου και του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών ηλικίας 1-10 ετών με ομοκυστιουρία ανεκτική στη βιταμίνη Β6.

Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το HCU Anamix Junior LQ ή σε συνδυασμό με το ΧΜΕΤ Homidon.

Δοσολογία και διαχείριση

Το HCU Anamix Junior LQ σερβίρεται καλύτερα δροσερό και καταναλώνεται αμέσως. Ανακινήστε καλά πριν την κατανάλωση.

Δόσεις με HCU Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και μεθειονίνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 125 mL

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml έτοιμου προϊόντος
Ενέργεια		500
	kJ	119
	kcal	28
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	10
Υδατάνθρακες	g	8.8
Σάκχαρο	g	6.9
Λακτόζη	g	-
Λίπη	g	4.8
κορεσμένα	g	0.76
μονοακόρεστα	g	3
πολυακόρεστα	g	0.56
DHA	mg	60
Εξόδες ινες	g	0.31
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία		
Νάτριο	mg	234
Κάλιο	mg	338
Χλώριο	mg	181
Ασβέστιο	mg	326
Φώσφορος	mg	165
Μαγνήσιο	mg	56.9
Σίδηρος	mg	4.9
Ψευδάργυρος	mg	3.5
Χαλκός	μg	363
Μαγγάνιο	mg	0.28
Φθόριο	mg	-
Μόλυβδος	μg	14.9
Σελήνιο	μg	19.3
Χρόμιο	μg	9.6
Ιώδιο	μg	34.5
Βιταμίνες		
Βιταμίνη Α	μg RE	196
Βιταμίνη D	μg	4.9
Βιταμίνη E	mg-α-IE	2.1
Βιταμίνη K	μg	8.6
Θειαμίνη	mg	0.33
Ριβοφλαβίνη	mg	0.38
Νιασίνη	mg	5.1
Παντοθενικό οξύ	mg	1.4
Βιταμίνη B6	mg	0.44
Φυλλικό οξύ	μg	34.5
Βιταμίνη B12	μg	0.45
Βιοτίνη	μg	12.1
Βιταμίνη C	mg	19

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 125 ml έτοιμου προϊόντος
Άλλα		
Χολίνη	mg	27.6
Ινοσιτόλη	mg	12.1
Οσμωτικότητα	mOsm/L	
	mOsm/kg νερού	1480
Προφίλ αμινοξέων		
L-Αλανίνη	g	0.59
L-Αργινίνη	g	0.75
L-Ασπαρτικό οξύ	g	0.86
L-Κυστίνη	g	0.49
Γλυκίνη	g	0.8
L-Γλουταμίνη	g	-
L-Ιστιδίνη	g	0.43
L-Ισολευκίνη	g	0.68
L-Λευκίνη	g	1.15
L-Λυσίνη	g	0.78
L-Μεθειονίνη	g	0
L-Φαινυλαλανίνη	g	0.5
L-Προλίνη	g	1.01
L-Σερίνη	g	0.69
L-Θρεονίνη	g	0.56
L-Τρυπτοφάνη	g	0.23
L-Τυροσίνη	g	0.83
L-Βαλίνη	g	0.73
L-Καρνιτίνη	g	0.01
Ταυρίνη	g	0.04

ΧΜΕΤ Homidon

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή λευκής σκόνης, ελεύθερο μεθειονίνης που όμως περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων.



Ενδείξεις

Μπορεί να χρησιμοποιηθεί από βρέφη, παιδιά και ενήλικες για τη διαιτητική διαχείριση της ομοκυστινουρίας ανθεκτικής σε βιταμίνη Β6 ή της υπερμεθειονιαιμίας. Είναι απαραίτητη μια επιπρόσθετη πηγή βιταμινών, μετάλλων και ιχνοστοιχείων. Η ημερήσια απαίτηση σε πρωτεΐνη μπορεί να καλυφθεί με το ΧΜΕΤ Homidon ή σε συνδυασμό με το HCU Anapix Junior LQ ανάλογα με την ηλικία του καταναλωτή.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20 (π.χ. 5g σκόνης με 100ml νερό). Το προϊόν μπορεί να ληφθεί και σε πιο συμπυκνωμένη μορφή. Σε αυτή την περίπτωση, νερό ή αραιωμένα ποτά πρέπει να προσφέρονται ταυτοχρόνως.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια	kcal	326	16.3
	kJ	1386	69.3
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	77	3.9
Υδατάνθρακες	g	4.5	0.23
Σάκχαρα	g	0.4	0.02
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	0	0
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδημα ινές	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	-	-
Κάλιο	mg	-	-
Χλώριο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	110	5.5
Φώσφορος	mg	60	3
Μαγνήσιο	mg	-	-
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	μg	-	-
Μαγγάνιο	mg	-	-
Θόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη Ε	mg-α-IE	-	-
Βιταμίνη Κ	μg	-	-
Θειαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη Β6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη Β12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	350 mOsm/kg (αραίωση 5%)	
Προφίλ αμινοξέων		(1g ΧΜΕΤ Homidon + 20 ml νερό)	
L-Αλανίνη	g	3.78	0.19
L-Αργινίνη	g	6.6	0.33
L-Ασπαρτικό οξύ	g	5.51	0.28
L-Κυστίνη	g	2.46	0.12
Γλυκίνη	g	5.91	0.3
L-Γλουταμίνη	g	0.69	0.03
L-Ιστιδίνη	g	3.77	0.19
L-Ισολευκίνη	g	5.91	0.3
L-Λευκίνη	g	10.13	0.51
L-Λυσίνη	g	6.88	0.34
L-Μεθειονίνη	g	0	0
L-Φαινυλαλανίνη	g	4.47	0.22
L-Προλίνη	g	7.17	0.36
L-Σερίνη	g	4.42	0.22
L-Θρεονίνη	g	4.96	0.25
L-Τρυπτοφάνη	g	1.96	0.1
L-Τυροσίνη	g	4.47	0.22
L-Θαυρίνη	g	6.45	0.32
L-Καρνιτίνη	g	0.06	0.003
Ταυρίνη	g	0.12	0.006

8. Διαταραχές κύκλου ουρίας

Οι **διαταραχές του κύκλου ουρίας** είναι μια ομάδα γενετικών καταστάσεων που χαρακτηρίζονται από την ανεπάρκεια των ενζύμων του κύκλου της ουρίας. Το αποτέλεσμα είναι μια μεγάλη συσσώρευση αζώτου με τη μορφή αμμωνίου και γλουταμίνης, τόσο νευροτοξικών που μπορούν να προκαλέσουν σοβαρές εγκεφαλοπάθειες.

Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιοριστούν οι πρωτεΐνες τροφίμων μέσω μιας διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Η απαίτηση πρωτεΐνης επιτυγχάνεται με την ενσωμάτωση στην διαίτα ενός μίγματος βασικών αμινοξέων ή / και συγκεκριμένων αμινοξέων όπως η αργινίνη και η κιτρολίνη ανάλογα με το συγκεκριμένο ελάττωμα στον κύκλο ουρίας. Μια σημαντική πτυχή της διαιτητικής διαχείρισης είναι η διατροφή να είναι υψηλής θερμιδικής αξίας.

Σε συνδυασμό με τη διατροφή, χρησιμοποιούνται βενζοϊκό νάτριο και φαινυλβουτυρικό για να διευκολύνουν την απομάκρυνση του αζώτου.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
UCD	Milupa UCD 1	0-1	450g
	Milupa UCD 2 Secunda	≥8	500g
	ΜΙΓΜΑ ΕΛΕΓΧΘΕΡΩΝ ΑΜΙΝΟΞΕΩΝ	Από τη γέννηση	200g
	Dialamine	Από τη γέννηση	400g
	L-Arginine	Από τη γέννηση	100g

Milupa UCD 1



Περιγραφή

Μίγμα απαραίτητων L-αμινοξέων, εμπλουτισμένο με L-κυστίνη και L-τυροσίνη, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση των διαταραχών του κύκλου της ουρίας δηλαδή κίτρουλαιμία, υπεραμινοαιμία, υπερορνηθιναιμία. Κατάλληλο σε βρέφη έως ενός έτους.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 mL νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. βρεφική φόρμουλα, βρεφικές τροφές ή κρέμα, στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβάνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διαίτες με Milupa UCD 1 πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 450g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1138	113.8
	kcal	280	28
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	50	5
Υδατάνθρακες	g	19.9	1.99
Σάκχαρα	g	0.69	0.07
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξωδόμενες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	1051	105.1
Κάλιο	mg	3381	338.1
Χλώριο	mg	2101	210.1
Ασβέστιο	mg	2892	289
Φώσφορος	mg	1721	172.1
Μαγνήσιο	mg	360	36
Σίδηρος	mg	52.6	5.26
Ψευδάργυρος	mg	24.8	2.48
Χαλκός	mg	2.7	0.27
Μαγγάνιο	mg	0.4	0.04
Φθόριο	mg	0.75	0.08
Μόλυβδος	μg	150	15
Σελήνιο	μg	90	9
Χρόμιο	μg	120	12
Ιώδιο	μg	450	45
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg	2850	285
Βιταμίνη D	μg	63.8	6.38
Βιταμίνη E	mg	32.5	3.25
Βιταμίνη K	μg	52.5	2.4
Θειαμίνη	mg	3	0.3
Ριβοφλαβίνη	mg	3.4	0.34
Νιασίνη	mg	33.8	3.38
Παντοθενικό οξύ	mg	22.5	2.25
Βιταμίνη B6	mg	2.63	0.263
Φυλλικό οξύ	μg	375	37.5
Βιταμίνη B12	μg	6.38	0.638
Βιοτίνη	μg	75	7.5
Βιταμίνη C	mg	150	15

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	1050	105
Ινοσιτόλη	mg	675	67.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	-
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	2.6	0.26
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	2.6	0.26
L-Ισολευκίνη	g	6.45	0.645
L-Λευκίνη	g	10.7	1.07
L-Λυσίνη	g	7.6	0.76
L-Μεθειονίνη	g	2.6	0.26
L-Φαινυλαλανίνη	g	4.45	0.445
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	5.05	0.505
L-Τρυπτοφάνη	g	1.85	0.185
L-Τυροσίνη	g	5.45	0.545
L-Βαλίνη	g	7.6	0.76
L-Καρνιτίνη	mg	113	11.3
Ταυρίνη	mg	353	35.3

UCD 2 Secunda



Περιγραφή

Μίγμα των απαραίτητων L-αμινοξέων, εμπλουτισμένο με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση των διαταραχών του κύκλου της ουρίας δηλαδή κηρουλιναιμία, υπεραμινοαιμία, υπερορνηθιναιμία σε παιδιά άνω των 8 ετών, εφήβους και ενήλικες.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 10 g σκόνης και 90 ml νερό που δίνουν 100 ml έτοιμο προϊόν προς κατανάλωση. Η ημερήσια ποσότητα που απαιτείται εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, τις πρωτεϊνικές απαιτήσεις και τη μεταβολική κατάσταση του ασθενή. Η δόση πρέπει να προσαρμόζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο τακτικά. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. στερεά τρόφιμα). Στα ροφήματα η συγκέντρωση δε θα πρέπει να υπερβαίνει την ανώτερη συγκέντρωση 10 g σε 100 ml. Διαιτές με Milupa UCD 2 Secunda πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 500g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1246	124.6
	kcal	293	29.3
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	60	6
Υδατάνθρακες	g	13.3	1.33
Σάκχαρα	g	0.3	0.03
Λακτόζη	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδημες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	<20	-
Κάλιο	mg	1800	180
Χλωρίο	mg	<20	-
Ασβέστιο	mg	2340	234.00
Φώσφορος	mg	1396	139.60
Μαγνήσιο	mg	504	50.40
Σίδηρος	mg	28.8	2.88
Ψευδάργυρος	mg	25.7	2.57
Χαλκός	mg	2.35	0.24
Μαγνήσιο	mg	3.6	0.36
Φόβριο	μg	1410	141.00
Μόλυβδος	μg	116	11.60
Σελήνιο	μg	90	9.00
Χρόμιο	μg	125	12.50
Ιώδιο	μg	370	37.00
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	1800	180.00
Βιταμίνη D	μg	45	4.50
Βιταμίνη E	mg-a-TE	19	1.90
Βιταμίνη K	μg	72	7.20
Θειαμίνη	mg	3.15	0.32
Ριβοφλαβίνη	mg	2.83	0.28
Νιασίνη	mg	32.4	3.2
Παντοθενικό οξύ	mg	11.7	1.2
Βιταμίνη B6	mg	3.21	0.32
Φολλικό οξύ	μg	325	32.50
Βιταμίνη B12	μg	5.4	0.54
Βιοτίνη	μg	90	9.00
Βιταμίνη C	mg	135	13.50

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	810	81
Ινοσιτόλη	mg	405	40.5
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	-
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	-	-
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	3.05	0.31
L-Ισολευκίνη	g	7.65	0.77
L-Λευκίνη	g	13.01	1.30
L-Λυσίνη	g	9.15	0.92
L-Μεθιονίνη	g	6.1	0.61
L-Φανυλαλανίνη	g	12.1	1.21
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	6.1	0.61
L-Τρυπτοφάνη	g	2.4	0.24
L-Υροσίνη	g	-	-
L-Βαλίνη	g	9.15	0.92
L-Καρνιτίνη	mg	135	13.5
Ταυρίνη	mg	-	-

Μίγμα Ελευθέρων Αμινοξέων

Περιγραφή

Μίγμα απαραίτητων αμινοξέων σε μορφή σκόνης.

Ενδείξεις

Κατάλληλο ως συμπληρωματική πηγή πρωτεΐνης, όπου απαιτούνται μόνο βασικά αμινοξέα και όχι ολόκληρη πρωτεΐνη ή πεπτίδια. Δηλαδή σε σοβαρή δυσασπορόφηση και αλλεργία, οξεία ηπατική ανεπάρκεια όπου υπάρχει η υποψία εγγενούς μεταβολικής ανωμαλίας σχετιζόμενης με το ήπαρ όπως η γαλακτοζαιμία ή δυσλειτουργία στην οξειδωση των λιπαρών οξέων. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί από ασθενείς που ακολουθούν δίαιτες χαμηλές σε πρωτεΐνη και που απαιτούν συμπλήρωση με βασικά αμινοξέα καθώς και στη διαιτητική διαχείριση ορισμένων διαταραχών του κύκλου της ουρίας και της έλλειψης αργινάσης. Κατάλληλο για βρέφη, παιδιά και ενήλικες.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 1 προς 20, δηλαδή 5g σκόνης σε 100 ml νερό. Αν καταναλωθεί ως κρέμα, θα πρέπει να καταναλώνονται ταυτόχρονα νερό ή αραιωμένα ροφήματα. Δίαιτες με Μίγμα Ελευθέρων Αμινοξέων πρέπει να περιέχουν ποσότητες ενέργειας, απαραίτων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (αραίωση 1 προς 20)
Ενέργεια			
	kJ	1343	67.2
	kcal	316	15.8
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	79	4
Υδατάνθρακες	g	-	-
Σάκχαρα	g	-	-
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδημα ινες	g	-	-
Μεταλλά & Ιχθυοστοχεία			
Νάτριο	mg	-	-
Κάλιο	mg	-	-
Χλώριο	mg	-	-
Ασβέστιο	mg	-	-
Φώσφορος	mg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	µg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	µg	-	-
Σελήνιο	µg	-	-
Χρόμιο	µg	-	-
Ιώδιο	µg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	µg RE	-	-
Βιταμίνη D	µg	-	-
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	-	-
Βιταμίνη Κ	µg	-	-
Θιαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη Β6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	µg	-	-
Βιταμίνη Β12	µg	-	-
Βιοτίνη	µg	-	-
Βιταμίνη C	mg	-	-

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση (αραίωση 1 προς 20)
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	360
	mOsm/kg νερού		
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	3.78	0.19
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	3.78	0.19
L-Ισολευκίνη	g	10.4	0.52
L-Λευκίνη	g	16.17	0.81
L-Λυσίνη	g	13.25	0.66
L-Μεθειονίνη	g	3.78	0.19
L-Φαινυλαλανίνη	g	5.67	0.28
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	11.35	0.57
L-Τρυπτοφάνη	g	2.36	0.12
L-Τυροσίνη	g	9.46	0.47
L-Βαλίνη	g	14.56	0.73
L-Καρνιτίνη	mg	-	-
Ταυρίνη	mg	-	-

Dialamine

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων σε μορφή σκόνης χρώματος ανοιχτό πορτοκαλί που περιέχει υδατάνθρακες, απαραίτητα αμινοξέα και εγγενώς χαμηλά επίπεδα μετάλλων.



Ενδείξεις

Κατάλληλο για χρήση σε περιπτώσεις όπου απαιτείται συμπλήρωμα βασικών αμινοξέων όπως στην προχωρημένη χρόνια νεφρική ανεπάρκεια και σε ορισμένες διαταραχές του κύκλου της ουρίας. Ακατάλληλο για βρέφη μικρότερα των 6 μηνών.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη αραίωση είναι 1 προς 5 δηλαδή 20 g σκόνης με 100 ml νερό δίνοντας τελικό όγκο 116 ml. Το Dialamine μπορεί να καταναλωθεί ως ρόφημα ή κρέμα. Αν ληφθεί ως κρέμα, θα πρέπει να ληφθούν ταυτόχρονα νερό ή αραιωμένα ποτά. Διάτες με Dialamine πρέπει να περιέχουν ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και πρωτεΐνης ώστε να ικανοποιούνται οι καθημερινές απαιτήσεις του ασθενούς.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		1530	264
	kcal	360	62.1
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	25	4.3
Υδατάνθρακες	g	65	11.2
Σάκχαρα	g	59	10.2
Λίπη	g	-	-
κορεσμένα	g	-	-
μονοακόρεστα	g	-	-
πολυακόρεστα	g	-	-
DHA	g	-	-
Εξόδες ίνες	g	-	-
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία			
Νάτριο	mg	<20	<3.4
Κάλιο	mg	<20	<3.4
Χλώριο	mg	<20	<3.4
Ασβέστιο	mg	<20	<3.4
Φώσφορος	mg	<20	<3.4
Μαγνήσιο	mg	<20	<3.4
Σίδηρος	mg	-	-
Ψευδάργυρος	mg	-	-
Χαλκός	mg	-	-
Μαγνήσιο	mg	-	-
Φθόριο	mg	-	-
Μόλυβδος	μg	-	-
Σελήνιο	μg	-	-
Χρόμιο	μg	-	-
Ιώδιο	μg	-	-
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	μg RE	-	-
Βιταμίνη D	μg	-	-
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-	-
Βιταμίνη K	μg	-	-
Θιαμίνη	mg	-	-
Ριβοφλαβίνη	mg	-	-
Νιασίνη	mg	-	-
Παντοθενικό οξύ	mg	-	-
Βιταμίνη B6	mg	-	-
Φυλλικό οξύ	μg	-	-
Βιταμίνη B12	μg	-	-
Βιοτίνη	μg	-	-
Βιταμίνη C	mg	125	21.6

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Άλλα			
Χολίνη	mg	-	-
Ινοσιτόλη	mg	-	-
Οσμωτικότητα	mOsm/L	-	-
	mOsm/kg νερού	-	900 mosm/kg
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	-	-
L-Αργινίνη	g	-	-
L-Ασπαρτικό οξύ	g	-	-
L-Κυστίνη	g	1.2	0.2
Γλυκίνη	g	-	-
L-Γλουταμίνη	g	-	-
L-Ιστιδίνη	g	1.2	0.2
L-Ισολευκίνη	g	3.3	0.57
L-Λευκίνη	g	5.13	0.89
L-Λυσίνη	g	4.2	0.72
L-Μεθειονίνη	g	1.2	0.2
L-Φαινυλαλανίνη	g	1.8	0.31
L-Προλίνη	g	-	-
L-Σερίνη	g	-	-
L-Θρεονίνη	g	3.6	0.62
L-Τρυπτοφάνη	g	0.75	0.13
L-Τυροσίνη	g	3	0.52
L-Βαλίνη	g	4.62	0.8
L-Καρνιτίνη	mg	-	-
Ταυρίνη	mg	-	-

L-Arginine

Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή λευκής κρυσταλλικής σκόνης αποτελούμενο από το αμινοξύ L-Αργινίνη.

Ενδείξεις

Κατάλληλο ως συμπλήρωμα για τη διατροφική διαχείριση διαταραχών του κύκλου της ουρίας και άλλων καταστάσεων που απαιτούν επιπρόσθετη L-Αργινίνη.

Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη δόση εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή και πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διαιτολόγο μόνο. Μπορεί να αναμιχθεί σε άλλα ροφήματα ή να ληφθεί με τη μορφή σκόνης.



Συσκευασία

Πλαστικός περιέκτης 100g

Διατροφικός Πίνακας

Μονάδα μέτρησης		Ανά 100g σκόνης	Μονάδα μέτρησης		Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια			Άλλα		
	kJ	1525	Χολίνη	mg	-
	kcal	359	Ινοσιτόλη	mg	-
Ισοδύναμο πρωτεΐνης		89,7	Οσμωτικότητα		-
Υδατάνθρακες		-		mOsm/L	-
	g	-		mOsm/kg νερού	-
	g	-	Προφίλ αμινοξέων		
Λίπη	g	-	L-Αλανίνη	g	-
κορεσμένα	g	-	L-Αργινίνη	g	100
μονοακόρεστα	g	-	L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
πολυακόρεστα	g	-	L-Κυστίνη	g	-
DHA	g	-	Γλυκίνη	g	-
Εξόδημες ίνες	g	-	L-Γλουταμίνη	g	-
Μέταλλα & Ιχθυοστοχεία			L-Ιστιδίνη	g	-
Νάτριο	mg	-	L-Ισολευκίνη	g	-
Κάλιο	mg	-	L-Λευκίνη	g	-
Χλώριο	mg	-	L-Λυσίνη	g	-
Ασβέστιο	mg	-	L-Μεθειονίνη	g	-
Φώσφορος	mg	-	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Προλίνη	g	-
Σίδηρος	mg	-	L-Σερίνη	g	-
Ψευδάργυρος	mg	-	L-Θρεονίνη	g	-
Χαλκός	μg	-	L-Τρυπτοφάνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Τυροσίνη	g	-
Φθόριο	mg	-	L-Βαλίνη	g	-
Μόλυβδος	μg	-	L-Καρνιτίνη	mg	-
Σελήνιο	μg	-	Ταυρίνη	mg	-
Χρόμιο	μg	-			
Ιώδιο	μg	-			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	μg RE	-			
Βιταμίνη D	μg	-			
Βιταμίνη E	mg α-TE	-			
Βιταμίνη K	μg	-			
Θεαμίνη	mg	-			
Ριβοφλαβίνη	mg	-			
Νιασίνη	mg	-			
Παντοθενικό οξύ	mg	-			
Βιταμίνη B6	mg	-			
Φυλλικό οξύ	μg	-			
Βιταμίνη B12	μg	-			
Βιοτίνη	μg	-			
Βιταμίνη C	mg	-			

9. Υπερλυσιναιμία

Η **υπερλυσιναιμία** είναι μια σπάνια εγγενής διαταραχή του μεταβολισμού της λυσίνης που έχει ως αποτέλεσμα νευρολογικές βλάβες και διανοητική υστέρηση. Η διαιτητική διαχείριση γίνεται με δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες σε συνδυασμό με ένα μίγμα αμινοξέων χωρίς λυσίνη. Σε αρκετές περιπτώσεις είναι καλοήγησ και μπορεί να μην απαιτείται καμία θεραπεία.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
ΗLYS	IVA Anamix Junior	1-10	400g

IVA Anamix Junior

Περιγραφή

Μίγμα αμινοξέων ελεύθερο λευκίνης. Περιέχει ένα ισορροπημένο μίγμα των άλλων απαραίτητων και μη απαραίτητων αμινοξέων, υδατάνθρακες, λίπη συμπεριλαμβανομένου του δοκοσαεξανόϊκού οξέος (DHA), βιταμίνες μέταλλα, ιχνοστοιχεία και εβώδιμες ίνες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση παιδιών 1-10 ετών με ισοβαρερική οξαιμία ή άλλων διαταραχών στο μεταβολισμό της λευκίνης. Δεν ενδείκνυται για βρέφη κάτω του 1 έτους.



Δοσολογία και διαχείριση

Η συνιστώμενη αραίωση είναι 28,6% βάρους κατ' όγκο. Αυτό επιτυγχάνεται αναμιγνύοντας 4 μεζούρες IVA Anamix Junior (36g) σε 100 ml νερό και ανακινούμε καλά μέχρι να διαλυθεί η σκόνη. Η απαιτούμενη ημερήσια ποσότητα πρέπει να χωρίζεται σε 3 με 5 ίσα τμήματα και πρέπει να λαμβάνεται σε συνδυασμό με υπολογισμένες ποσότητες άλλων φαγητών (π.χ. ροφήματα, τρόφιμα). Διαιτες με IVA Anamix Junior πρέπει να περιέχουν επαρκείς ποσότητες ενέργειας, απαραίτητων λιπαρών οξέων και λευκίνης ώστε να κανοποιοούνται οι καθημερινές απαιτήσεις.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	1538	440
	kcal	367	105
Ισοδύναμο πρωτεΐνης	g	28	8
Υδατάνθρακες	g	30	8,6
Σάκχαρα	g	3,1	0,89
Λακτόζη	g		
Λίπη	g	12,5	3,6
κορεσμένα	g	2	0,6
μονοακόρεστα	g	8,2	2,3
πολυακόρεστα	g	1,8	0,5
DHA	mg	187	56,1
MCT	%	4,5	4,5
Εβώδιμες ίνες	g	11,2	3,2
Μέταλλα & Ιχνοστοιχεία			
Νάτριο	mg	385	110,1
Κάλιο	mg	613	175,3
Χλώριο	mg	560	160,2
Ασβέστιο	mg	1348	385,5
Φώσφορος	mg	885	253,1
Μαγνήσιο	mg	154	44,0
Σίδηρος	mg	13,6	3,9
Ψευδάργυρος	mg	6,6	1,9
Χαλκός	mg	0,78	0,2
Μαγγάνιο	mg	1,3	0,4
Φθόριο	mg		
Μόλυβδος	μg	35	10,0
Σελήνιο	μg	38,5	11,0
Χρόμιο	μg	14	4,0
Ιώδιο	μg	174	49,8
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	525	150,2
Βιταμίνη D	μg	26,3	7,5
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10,5	3,0
Βιταμίνη Κ	μg	17,5	5,0
Θεαμίνη	mg	0,91	0,3
Ριβοφλαβίνη	mg	0,91	0,3
Νιασίνη	mg	2,5	0,7
Παντοθενικό οξύ	mg	5,3	1,5
Βιταμίνη Β6	mg	0,91	0,3
Φυλλικό οξύ	μg	263	75,2
Βιταμίνη Β12	μg	1,6	0,5
Βιοτίνη	μg	14	4,0
Βιταμίνη C	mg	52,5	15,0
Άλλα			
Χολίνη	mg	280	80,1
Ινοσιτόλη	mg	70	20,0
Οσμωτικότητα	mOsm/L		970
	mOsm/kg νερού		1220
Προφίλ αμινοξέων			
L-Αλανίνη	g	1,35	0,39
L-Αργινίνη	g	2,35	0,67
L-Ασπαρτικό οξύ	g	2	0,57
L-Κυστίνη	g	0,94	0,27
Γλυκίνη	g	4,6	1,32
L-Γλουταμίνη	g	3,16	0,90
L-Ιστιδίνη	g	1,4	0,40
L-Ισολευκίνη	g	0,92	0,26
L-Λευκίνη	g	-	-
L-Λυσίνη	g	2,2	0,63
L-Μεθειονίνη	g	0,64	0,18
L-Φαινυλαλανίνη	g	1,7	0,49
L-Προλίνη	g	4,1	1,17
L-Σερίνη	g	1,45	0,41
L-Θρεονίνη	g	1,5	0,43
L-Τρυπτοφάνη	g	0,58	0,17
L-Τυροσίνη	g	1,7	0,49
L-Βαλίνη	g	1,04	0,30
L-Καρνιτίνη	g	0,02	0,01
Ταυρίνη	g	0,06	0,02

10. Ανεπάρκεια GLUT-1 & Ανεπάρκεια σύνθεσης Πυροσταφυλικής Αφυδρογονάσης

Το **σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT-1** είναι μια κληρονομική κατάσταση που επηρεάζει το νευρικό σύστημα. Το σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT1 προκαλείται από μεταβολές (μεταλλάξεις) στο γονίδιο SLC2A1 και κληρονομείται με αυτοσωμικό κυρίαρχο τρόπο. Παρόλο που δεν υπάρχει σήμερα θεραπεία για σύνδρομο ανεπάρκειας GLUT-1, μια ειδική διαίτα (κετογονική) μπορεί να βοηθήσει στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων

Η **ανεπάρκεια σύνθεσης πυροσταφυλικής αφυδρογονάσης (PDC)** είναι ένας τύπος μεταβολικής νόσου. Αυτό σημαίνει ότι ο οργανισμός δεν είναι σε θέση να διασπάσει αποτελεσματικά τα θρεπτικά συστατικά στα τρόφιμα που χρησιμοποιούνται για την ενέργεια. Τα συμπτώματα της έλλειψης PDC περιλαμβάνουν ενδείξεις μεταβολικής δυσλειτουργίας όπως λήθαργος, κακή διατροφή και ταχύνιοια. Άλλα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν σημεία νευρολογικής δυσλειτουργίας όπως καθυστέρηση ανάπτυξης, περιόδους αταξίας, υποτονία, μη φυσιολογικές κινήσεις των ματιών και επιληπτικές κρίσεις. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι ιδιαίτερα εμφανή σε περιόδους ασθένειας, στρες ή μετά από γεύματα με υψηλές ποσότητες υδανθράκων. Η θεραπεία για ανεπάρκεια PDC περιλαμβάνει την χρήση κετογόνου διαίτας ή τη διατροφική συμπλήρωση με καρνίτίνη, θειαμίνη και λιποϊκό οξύ.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
GLUT 1 - PDC	Ketocal 4:1	>1 έτους	300g

Ketocal 4:1

Περιγραφή

Θρεπτικό σκεύασμα σε μορφή σκόνης, με υψηλή περιεκτικότητα σε λίπος και χαμηλή περιεκτικότητα σε υδατάνθρακες. Εμπλουτισμένο με φυτικές ίνες και μακράς αλύσου λιπαρά οξέα (LCPs).



Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ασθενών που ακολουθούν κλασική κετογονική διαίτα. Κατάλληλο και ως αποκλειστική πηγή σίτισης για παιδιά 1-10 ετών ή συμπληρωματικής σίτισης άνω των 10 ετών.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή τον διατολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος, και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Η προτεινόμενη αραίωση είναι 1 προς 5.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 300g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια			
	kJ	2897	411
	kcal	703	100
Πρωτεΐνη	g	14,4	2
Υδατάνθρακες	g	2,9	0,41
Σάκχαρα	g	1	0,14
Λακτόζη	g	0,38	0,05
Λίπη	g	69,2	9,8
Κορεσμένα	g	26,7	3,8
Μονοακόρεστα	g	22,8	3,2
Πολυακόρεστα	g	19,7	2,8
DHA	mg	110	15,6
Εξωόμιες ίνες	g	5,3	0,75
Μέταλλα και Ιγνοστοχεία			
Νάτριο	mg	529	75,2
Κάλιο	mg	848	120
Χλώριο	mg	799	113
Ασβέστιο	mg	770	109
Φώσφορος	mg	462	65,7
Μαγνήσιο	mg	107	15,2
Σίδηρος	mg	8	1,1
Ψευδάργυρος	mg	4	0,57
Χαλκός	μg	0,55	0,08
Μαγγάνιο	mg	0,91	0,13
Φθόριο	mg	3,7	0,53
Μολυβδαίνιο	μg	31,7	4,5
Σέληνιο	μg	30	4,3
Χρόμιο	μg	16,3	2,3
Ιώδιο	μg	86,2	12,2

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Βιταμίνες			
Βιταμίνη Α	μg RE	370	52,6
Βιταμίνη D	μg	10,5	1,5
Βιταμίνη Ε	mg-α-TE	10,7	1,5
Βιταμίνη Κ	μg	31	4,4
Θειαμίνη	mg	0,7	0,1
Ριβοφλαβίνη	mg	0,7	0,1
Νιασίνη	mg NE	4,9	0,69
Παντοθενικό οξύ	mg	2,9	0,41
Βιταμίνη Β6	mg	0,7	0,1
Φυλλικό οξύ	μg	116	16,5
Βιταμίνη Β12	μg	1,3	0,18
Βιοτίνη	μg	19,1	2,7
Βιταμίνη C	mg	40	5,7
Άλλα			
Χολίνη	mg	45	6,4
Ινοσιτόλη	mg	19,1	2,7
Ωσμωτικότητα	mOsm/L		150
	mOsm/kg νερού		170

11. Αδρενολευκοδυστροφία

Η **X-συνδεδεμένη αδρενολευκοδυστροφία** είναι σοβαρή προοδευτική διαταραχή που συγχρονίζει τον φλοιό των επινεφριδίων και τη μυελίνη του νευρικού συστήματος. Εξελίσσεται σε νεφρική ανεπάρκεια και προοδευτική απομυελίνωση του κεντρικού νευρικού συστήματος και τελικά στο θάνατο. Το βιοχημικό ελάττωμα είναι μια μειωμένη ικανότητα οξείδωσης των πολύ μακριάς αλυσίδας λιπαρά οξέα (VLCFA) προκαλώντας τη συσσώρευση VLCFA στις μεμβράνες και τους ιστούς. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης είναι να περιορίσει την πρόσληψη λίπους ενώ η ενσωμάτωση με το Lorenzo's Oil παρέχει επιπλέον θερμίδες και αναστέλλει τη σύνθεση του VLCFA.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικιακό φάσμα	Συσκευασία
ALD	Lorenzo's oil	Από τη γέννηση	500ml

Lorenzo's oil

Περιγραφή

Μίγμα τριελαϊκής γλυκερόλης (GTO) και τριακυλικής γλυκερόλης (GTE) με λόγο 4:1 (GTO:GTE).

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ασθενών με αδρενολευκοδυστροφία (ALD) και αδρενομυελονευροπάθεια (AMN). Λόγω της περιορισμένης πρόσληψης λίπους, οξέως είναι απαραίτητη η συμπλήρωση του διατολογίου με βασικά λιπαρά οξέα.



Δοσολογία και διαχείριση

Η ποσότητα του Lorenzo's oil πρέπει να καθορίζεται από ιατρό ή διατολόγο μόνο, και εξαρτάται από την ηλικία, το βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενή. Το Lorenzo's oil συνήθως δίνεται σε συνδυασμό με μια χαμηλή σε λίπος δίαιτα περιορισμένη σε C26:0 και καλό είναι να καταναλώνεται μόνο του ή σε συνδυασμό με επιπρόσθετες τροφές.

Συσκευασία

Πλαστική φιάλη 500 mL

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100ml προϊόντος		Μονάδα μέτρησης	Ανά 100ml προϊόντος
Ενέργεια			Άλλα		
	kJ	3319	Χολίνη	mg	-
	kcal	807	Ινοσιτόλη	mg	-
Πρωτεΐνη	g	-	Οσμωτικότητα	mOsm/L	-
Υδατάνθρακες	g	-		mOsm/kg νερού	-
Σάκχαρο	g	-	Προφίλ αμινοξέων		
Λακτόζη	g	-	L-Αλανίνη	g	-
Λίπη	g	89.7	L-Αργινίνη	g	-
κορεσμένα	g	3.2	L-Ασπαρτικό οξύ	g	-
μονοακόρεστα	g	83.5	L-Κυστίνη	g	-
πολυακόρεστα	g	3.1	Γλυκίνη	g	-
DHA	g	-	L-Γλουταμίνη	g	-
Εξώδιδες ίνες	g	-	L-Ιστιδίνη	g	-
Μέταλλα & Ιχνοστοχεία			L-Ισολευκίνη	g	-
Νάτριο	mg	-	L-Λευκίνη	g	-
Κάλιο	mg	-	L-Λυσίνη	g	-
Χλώριο	mg	-	L-Μεθειονίνη	g	-
Ασβέστιο	mg	-	L-Φαινυλαλανίνη	g	-
Φώσφορος	mg	-	L-Προλίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Σερίνη	g	-
Σίδηρος	mg	-	L-Θρεονίνη	g	-
Ψευδάργυρος	mg	-	L-Τρυπτοφάνη	g	-
Χαλκός	μg	-	L-Τυροσίνη	g	-
Μαγνήσιο	mg	-	L-Βαλίνη	g	-
Φθόριο	mg	-	L-Καρνιτίνη	mg	-
Μόλυβδος	μg	-	Ταυρίνη	mg	-
Σελήνιο	μg	-			
Χρώμιο	μg	-			
Ιώδιο	μg	-			
Βιταμίνες					
Βιταμίνη A	μg RE	-			
Βιταμίνη D	μg	-			
Βιταμίνη E	mg-α-TE	-			
Βιταμίνη K	μg	-			
Θειαμίνη	mg	-			
Ριβοφλαβίνη	mg	-			
Νιασίνη	mg	-			
Παντοθενικό οξύ	mg	-			
Βιταμίνη B6	mg	-			
Φυλλικό οξύ	μg	-			
Βιταμίνη B12	μg	-			
Βιοτίνη	μg	-			
Βιταμίνη C	mg	-			

12.

Δυσανεξία Γλυκόζης Γαλακτόζης

Η **δυσανεξία στη γλυκόζη-γαλακτόζη** είναι μια σπάνια εγγενής διαταραχή που προκύπτει από ένα ελάττωμα του συστήματος συσσώματωσης γλυκόζης / νατρίου. Ο σκοπός της διαιτητικής διαχείρισης περιλαμβάνει τη χρήση διαίτας χαμηλής περιεκτικότητας σε γλυκόζη και λακτόζη.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
GAL	Galactomin 19	Από τη γέννηση	400g

Galactomin 19

Περιγραφή

Βρεφική φόρμουλα διατροφικά πλήρης, με πρωτεΐνη γάλακτος αγελάδος, υδατάνθρακες (φρουκτόζη), λιπαρά, βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και ίχνη σε λακτόζη, γαλακτόζη και γλυκόζη.



Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση δυσανεξίας στη γλυκόζη-γαλακτόζη είτε ως πρωτογενής νόσος ή ως δευτερογενής νόσος σε βρέφη ως αποκλειστική σίτιση ή για συμπληρωματική σίτιση σε παιδιά Κατάλληλο ως αποκλειστική σίτιση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία και η αραίωση πρέπει να καθορίζεται από τον Ιατρό ή το διαιτολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς.

Κάθε μεζούρα (4,3g) του Galactomin 19 απαιτεί 30ml νερό για να αποκτήσει τη συνιστώμενη αραίωση 12,9% βάρος κατ' όγκο.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια	kJ	2255	291
	kcal	540	70
Πρωτεΐνη	g	14,6	1,9
Υδατάνθρακες	g	49,7	6,4
Σάκχαρα	g	49	6,4
Λιπαρά	g	31,5	4
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία			
Na	mg	169	21,7
K	mg	540	69,7
Cl	mg	405	52,2
Ca	mg	430	55,5
I	µg	101	13,1
P	mg	279	35,9
Mg	mg	48	6,19
Fe	mg	3,94	0,52
Zn	mg	3,39	0,44
Cu	mg	380	49
Mn	mg	0,4	0,052
Mo	µg	18,9	2,44
Se	µg	20,2	2,61
Cr	µg	8,18	1,06
Βιταμίνες			
Βιταμίνη A	µg	581	75
Βιταμίνη D	µg	13	1,67
Βιταμίνη E	mg	8,22	1,06
Βιταμίνη K	µg	39,9	5,14
Θειαμίνη	mg	0,34	0,04
Ριβοφλαβίνη	mg	0,81	0,1
Νιασίνη	mg	4,54	0,59
Παντοθενικό Οξύ	mg	3,32	0,43
Βιταμίνη B6	mg	0,32	0,04
Φολικό Οξύ	µg	79,8	10,3
Βιταμίνη B12	µg	1,62	0,21
Βιοτίνη	µg	11,9	1,54
Βιταμίνη C	mg	63	8,13
Ωσμωτικότητα	mosm/kg		407
Άλλα			
Χολίνη	mg	169	21,8
Ινοσιτόλη	mg	27	3,48
Ταυρίνη	mg	31	4
L-Καρνιτίνη	mg	8,09	1,04

14. Διαταραχή Οξειδωσης Λιπαρών οξέων μακράς αλύσου

Η **έλλειψη 3-υδροξυακυλο-CoA αφυδρογονάσης λιπαρών οξέων μακράς αλύσου (LCHAD)** είναι μια σπάνια κατάσταση που εμποδίζει το σώμα να μετατρέψει ορισμένα λιπώδη σε ενέργεια, ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια περιόδων νηστείας. Τα συμπτώματα της ανεπάρκειας της LCHAD εμφανίζονται συνήθως κατά τη διάρκεια της βρεφικής ηλικίας ή της πρώιμης παιδικής ηλικίας και μπορεί να περιλαμβάνουν δυσχέρειες στη σίτιση, λήθαργο, υπογλυκαιμία, υποσιταμία, προβλήματα στο ήπαρ και ανωμαλίες στον αμφιβληστροειδή. Αργότερα στην παιδική ηλικία, μπορεί να παρουσιάσουν μυϊκοί πόνοι, καταστροφή μυϊκού ιστού και περιφερική νευροπάθεια. Άτομα με ανεπάρκεια LCHAD διατρέχουν επίσης κίνδυνο σοβαρών καρδιακών προβλημάτων, αναπνευστικών δυσκολιών, κώματος και αιφνίδιου θανάτου. Προβλήματα που σχετίζονται με την ανεπάρκεια LCHAD μπορούν να ενεργοποιηθούν όταν το σώμα είναι υπό άγχος, για παράδειγμα κατά τη διάρκεια περιόδων νηστείας, ασθενειών όπως ιογενείς λοιμώξεις ή ακραίες καιρικές συνθήκες. Ο ρόλος της διαιτητικής διαχείρισης είναι η αποφυγή των μακράς αλύσου λιπαρών οξέων και η υποκατάσταση τους με μεσαίας ή κοντής αλύσου λιπαρά οξέα.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
LCHAD	Monogen	Από τη γέννηση	400g

Monogen

Περιγραφή

Διατροφικό πλήρες προϊόν, σε μορφή σκόνης, με πρωτεΐνη ορού γάλακτος, υδατάνθρακες, λίπος (χαμηλό σε τριγλυκερίδια μακράς αλυσού, [LCTs]), και υψηλό σε τριγλυκερίδια μέσης αλυσού (MCTs), βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.



Ενδείξεις

Το Monogen συστήνεται για χρήση σε βρέφη ως αποκλειστική σίτιση ή ως συμπληρωματική σίτιση για παιδιά για τη διαιτητική διαχείριση των ακόλουθων καταστάσεων:

1. Σε περιπτώσεις δυσλειτουργίας οξειδωσης των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων μακράς αλυσού
2. Υπερλιποπρωτεΐναιμία τύπου 1
3. Εντερική λεμφαγγεκτασία
4. Χυλοθώρακας (ορισμένοι ασθενείς ίσως χρειάζονται χαμηλότερη πρόσληψη λιπαρών οξέων μακράς αλυσού)
5. Δυσασπορόφησης με στεατόρροια. Κατάλληλο ως αποκλειστική σίτιση μόνο για βρέφη. Κατάλληλο για παιδιά και ενήλικες ως μέρος μιας μικτής διαίτας. Τα επίπεδα των απαραίτητων λιπαρών οξέων πρέπει να ελέγχονται και να δίνεται πρόσθετο συμπλήρωμα εφόσον απαιτείται.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία και αραιώση πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή το διαιτολόγο και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Η συνιστώμενη αραιώση είναι 17,5% βάρος κατ' όγκο. Κάθε μεζούρα 5g Monogen απαιτεί 25ml νερό για να αποκτήσει τη συνιστώμενη συγκέντρωση 17,5%.

Υσκευασία

Μεταλλικό κουτί 400g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Ενέργεια		1859	312
	kcal	441	74
Πρωτεΐνη	g	12,8	2,2
Υδατάνθρακες	g	68,6	11,5
Σάκχαρα	g	4,8	2
Λιπαρά	g	12,9	2,2
μονοακόρεστα	g	11,3	1,9
πολυακόρεστα	g	0,34	0,06
DHA	mg	60	10,4
ARA	mg	60	10,4
Εξωδιμενες Ίνες	g	-	-
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία			
Na	mg	210	35,3
K	mg	397	66,7
Cl	mg	301	50,6
Ca	mg	365	61,4
P	mg	220	36,9
Mg	mg	44	7,39
Fe	mg	6,63	1,11
Zn	mg	4,56	0,77
Cu	mg	0,36	0,06
Mn	mg	0,031	0,005
F	mg	-	-
Mo	μg	24	4,03
Se	μg	17,4	2,92
Cr	μg	9,93	1,67
I	μg	88,5	14,9

	Μονάδα μέτρησης	Ανά 100g σκόνης	Ανά 100 ml προϊόντος έτοιμο προς κατανάλωση
Βιταμίνες			
A	μg	386	64,9
D	μg	11,9	2
E	mg	6,64	1,12
K	μg	17,9	3,01
Θιαμίνη	mg	0,36	0,06
Ριβοφλαβίνη	mg	0,52	0,09
Νιασίνη	mg	3	0,5
Παντοθενικό οξύ	mg	2,21	0,37
B6	mg	0,44	0,07
Φυλλικό Οξύ	μg	70,2	11,8
B12	μg	0,63	0,11
Βιοτίνη	μg	15,5	2,61
C	mg	59,9	10,1
Όσμωτικότητα	mosm/kg		280
Άλλα			
Χολίνη	mg	101	17
Ινσπτόλη	mg	87,4	14,7
Ταυρίνη	mg	29,9	5,03
L-Καϊτίνη	mg	10,7	1,79

15. Συνδρόμο Smith-Lemli-Opitz

Το **σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz** είναι μια αναπτυξιακή διαταραχή που επηρεάζει πολλά μέρη του σώματος. Χαρακτηρίζεται από διακριτά χαρακτηριστικά του προσώπου, μικροκεφαλία, νοητική υστέρηση ή μαθησιακά προβλήματα και προβλήματα συμπεριφοράς. Τα βρέφη με σύνδρομο Smith-Lemli-Opitz έχουν ασθενές μυϊκό τόνο, αντιμετωπίζουν δυσκολίες στη σίτιση και τείνουν να αναπτύσσονται πιο αργά από άλλα βρέφη.

Τα συμπτώματα του συνδρόμου Smith-Lemli-Opitz ποικίλλουν σε μεγάλο βαθμό. Τα άτομα με ελαφρά συμπτωματολογία μπορεί να έχουν μόνο μικρές φυσικές ανωμαλίες με προβλήματα μάθησης και συμπεριφοράς. Οι σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να είναι απειλητικές για τη ζωή και περιλαμβάνουν σοβαρή νοητική υστέρηση και σημαντικές φυσικές ανωμαλίες.

Ο ρόλος της διαιτητικής διαχείρισης είναι να παρέχει μία εξωγενή πηγή χοληστερόλης στους ασθενείς, βασισμένη στις εξατομικευμένες τους ανάγκες.

Νόσος	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
SLO	Cholesterol Module	Από τη γέννηση	450g

Cholesterol Module

Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή σκόνης που περιέχει χοληστερόλη και υδατάνθρακες.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση ιατρικών καταστάσεων που απαιτείται πηγή εξωγενούς χοληστερόλης π.χ. στο σύνδρομο Smith-Lemli Opitz.



Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία πρέπει να καθορίζεται από τον ιατρό ή το διατολόγο με βάση τα επίπεδα χοληστερόλης του πλάσματος και των μεταβολιτών της και εξαρτάται από την ηλικία, το σωματικό βάρος και την ιατρική κατάσταση του ασθενούς. Τα περισσότερα θεραπευτικά πρωτόκολλα προτείνουν ως θεραπευτική δόση τα 100mg/kg σωματικού βάρους/ημέρα.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 450g

Διατροφικός Πίνακας

Σύσταση	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια		
	kJ	1678
	kcal	395
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	94
Ίσχυρα	g	32
Λιπαρά	g	2,15
Χοληστερόλη	mg	2129
Μέταλλα		
Na	mg	<20
K	mg	-
Cl	mg	-
Ca	mg	-
P	mg	-
Mg	mg	-
Ωσμωτικότητα	mOsm / kg(10g προϊόντος σε 100ml νερό)	180

16. Βιταμίνες

Κατά τη διαιτητική διαχείριση των μεταβολικών ασθενειών, η πρόσληψη ανόργανων αλάτων και βιταμινών είναι συχνά ανεπαρκής, καθιστώντας επομένως απαραίτητο για να εξασφαλιστεί ένα ιδανικό επίπεδο μικροθρεπτικών συστατικών, αλλά και πλήρης κάλυψη των καθημερινών αναγκών αναλόγως της ηλικίας του ασθενούς την προσθήκη μιγμάτων βιταμινών ειδικά σχεδιασμένα για ασθενείς με μεταβολικά νοσήματα.

	Προϊόν	Ηλικό φάσμα	Συσκευασία
Βιταμίνες	Seravit	Από τη γέννηση	200g
	Seravit Flavoured	>6 μηνών	200g

Seravit

Περιγραφή

Προϊόν σε σκόνη με μίγμα υδατανθράκων με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και περιέχει μόνο τις απαραίτητες ποσότητες σε νάτριο, κάλιο και χλώριο.



Ενδείξεις

Για τη διαιτητική διαχείριση βρεφών και παιδιών σε θεραπευτική διαίτα αποκλεισμού όπου απαιτείται συμπλήρωση της διατροφής με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία. Κατάλληλο από τη γέννηση.

Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία είναι:

Ετών	g / ΗΜΕΡΑ
0-6 μηνών	14
6-12 μηνών	17
1-7 ετών	17-25
7-14 ετών	25-35

Αν η σίτιση, είναι 3 φορές την ημέρα, χωρίζετε το Seravit σε 3 ισοδύναμες μερίδες και το προσθέτετε σε κάθε γεύμα. Μπορεί να καταναλωθεί είτε σε ρόφημα είτε σε κρεμώδη υφή για βρέφη ηλικίας άνω των 6 μηνών.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια		
	kJ	1246
	kcal	293
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	75
Λιπαρά	g	-
Εδώδιμες Ίνες	g	-
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία		
Na	mg	<40
K	mg	<30
Cl	mg	<30
Ca	mg	2750
P	mg	1850
Mg	mg	500
Fe	mg	50
Zn	mg	36
Cu	mg	4,2
Mn	mg	1,6
F	mg	-
Mo	μg	108
Se	μg	137
Cr	μg	90
I	μg	820
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg	3200
Βιταμίνη D	μg	100
Βιταμίνη E	mg	40
Βιταμίνη K	μg	108
Θειαμίνη	mg	3,2
Ριβοφλαβίνη	mg	4,4
Νιασίνη	mg	41
Παντοθενικό οξύ	mg	24
Βιταμίνη Β6	mg	3,6
Φολικό Οξύ	μg	600
Βιταμίνη Β12	μg	9
Βιοτίνη	μg	120
Βιταμίνη C	mg	400
Άλλα συστατικά		
Χολίνη	mg	1250
Ινοσιτόλη	mg	700

Seravit Flavoured

Περιγραφή

Προϊόν σε μορφή σκόνης με γεύση ανανά. Περιέχει μίγμα υδατανθράκων με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία και μόνο τις απαραίτητες ποσότητες σε νάτριο, κάλιο, χλώριο.

Ενδείξεις

Κατάλληλο για τη διαιτητική διαχείριση βρεφών και παιδιών σε θεραπευτική δίαιτα αποκλεισμού όπου απαιτείται συμπλήρωση της διατροφής με βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία.

Δεν προορίζεται για αποκλειστική πηγή σίτισης. Ακατάλληλο για παιδιά κάτω των 6 μηνών.



Δοσολογία και διαχείριση

Η προτεινόμενη δοσολογία είναι

Ετών	-g / ΗΜΕΡΑ
6-12 μηνών	17
1-7 μηνών	17-25
7-14 ετών	25-35

Αν η σίτιση, είναι 3 φορές την ημέρα, χωρίζετε το Seravit Paed σε 3 ισοδύναμες μερίδες και το προσθέτετε σε κάθε γεύμα.

Μπορεί να καταναλωθεί είτε σε ρόφημα είτε σε κρεμάδη υφή για βρέφη ηλικίας άνω των 6 μηνών.

Συσκευασία

Μεταλλικό κουτί 200g

Διατροφικός Πίνακας

	Μονάδες μέτρησης	Ανά 100g σκόνης
Ενέργεια		1251
	kcal	294
Πρωτεΐνη	g	-
Υδατάνθρακες	g	75
ΐακχαρα	g	31.4
Λιπαρά	g	-
Εξωδιμες Ίνες	g	-
Μέταλλα και Ιχνοστοιχεία		
Na	mg	<50
K	mg	<50
Cl	mg	<30
Ca	mg	2750
P	mg	1850
Mg	mg	500
Fe	mg	50
Zn	mg	36
Cu	mg	4.2
Mn	mg	1.6
F	mg	-
Mo	μg	108
Se	μg	137
Cr	μg	90
I	μg	820
Βιταμίνες		
Βιταμίνη A	μg	3200
Βιταμίνη D	μg	100
Βιταμίνη E	mg	40
Βιταμίνη K	μg	108
Θεαμίνη	mg	3.2
Ριβοφλαβίνη	mg	4.4
Νιασίνη	mg	41
Παντοθενικό οξύ	mg	24
Βιταμίνη Β6	mg	3.6
Φυλλικό Οξύ	μg	600
Βιταμίνη Β12	μg	9
Βιοτίνη	μg	100
C	mg	400
Άλλα συστατικά		
Χολίνη	mg	1250
Ιννοσπόλη	mg	700



Γραμμή φροντίδας

Από σταθερό τηλέφωνο χωρίς χρέωση

800 11 068600

από κινητό τηλέφωνο

210 6248547

www.nutricia-medical.gr